

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

192

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

JEAN GALLET

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Né le 28 avril 1900, à Poitiers

LE NYSTAGMUS DU VOILE

(MYOCLONIE VÉLO-PHARYNGO-LARYNGÉE)

Et les myoclonies associées oculaires, faciales,
sus-hyoïdiennes, diaphragmatiques

LE SYNDROME MYOCLONIQUE
DE LA CALOTTE PROTUBÉRANTIELLE

Président : M. GUILLAIN, professeur

POITIERS
SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'IMPRIMERIE

1927

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

JEAN GALLET

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Né le 28 avril 1900, à Poitiers

LE NYSTAGMUS DU VOILE

(MYOCLONIE VÉLO-PHARYNGO-LARYNGÉE)

Et les myoclonies associées oculaires, faciales,
sus-hyoïdiennes, diaphragmatiques

LE SYNDROME MYOCLONIQUE
DE LA CALOTTE PROTUBÉRANTIELLE

Président : M. GUILLAIN, professeur

POITIERS
SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'IMPRIMERIE

1927



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153528_0053

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

JEAN GALLET

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Né le 28 avril 1900, à Poitiers

LE NYSTAGMUS DU VOILE

(MYOCLONIE VÉLO-PHARYNGO-LARYNGÉE)

Et les myoclonies associées oculaires, faciales,
sus-hyoïdiennes, diaphragmatiques

LE SYNDROME MYOCLONIQUE DE LA CALOTTE PROTUBÉRANTIELLE

Président : M. GUILLAIN, professeur

POITIERS
SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'IMPRIMERIE

1927

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.
Anatomie médico-chirurgicale	NICOLAS.
Physiologie	CUNÉO.
Physique médicale	ROGER
Chimie organique et chimie générale	STROHL.
Bactériologie	DESGREZ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale ..	LEMIERRE.
Pathologie et thérapeutique générales	BRUMPT.
Pathologie médicale	Marcel LABBÉ.
Pathologie chirurgicale	SICARD.
Anatomie pathologique	LECÈNE
Histologie	ROUSSY.
Pharmacologie et matière médicale	PRENANT.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène	CARNOT.
Médecine légale	Léon BERNARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie ..	BALTHAZARD
Pathologie expérimentale et comparée	MÉNÉTRIÉR.
	RATHERY
Clinique médicale	N...
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
	MARFAN.
	NOBÉCOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance ..	
Clinique des maladies des enfants	H. CLAUDE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	JEANSELME.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GUILLAIN.
Cliniques des maladies du système nerveux ..	TEISSIER.
Clinique des maladies infectieuses	DELBET
Clinique chirurgicale	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ..	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	ROUVIÈRE.
Professeur sans chaire	BRANCA.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRE	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.

MM.	
FIESSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LÉVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RICHET Fils	Physiologie.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VERNE	Histologie.
VELTER	Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale.
GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.
LE LORIER	Obstétrique.
MOCOQUOT	Pathologie chirurgicale.
RETTERER	Histologie.
TANON	Pathologie médicale.
VILLARET	Pathologie médicale.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE à titre permanent

MM.	
AUVRAY	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LEREBOULLET	Clinique médicale infantile.
LÉRI	Clinique médicale.
LÉPER	Clinique médicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
MAUCLAIRE, agrégé.	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAULEY-BERT...	Education physique.
LEDOUX-LEBARD...	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MA FEMME

A MES PARENTS

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur GUILLAIN

Professeur des maladies du système nerveux à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de la Salpêtrière

*Qui a bien voulu nous faire
l'honneur d'accepter la Prési-
dence de cette thèse.*

A Monsieur le Professeur Agrégé CHARLES FOIX

*Nous nous souviendrons toujours
comme il nous a secourus, avec sa
grande science et sa grande bonté,
pendant une rude épreuve. Nous lui
exprimons nos sentiments de profonde
gratitude, et le remercions d'avoir été
pour nous un Maître toujours bien-
veillant.*

La douloureuse nouvelle de la mort de M. le Dr Foix nous est parvenue pendant que cet ouvrage était à l'impression.

Nous prions M^{me} Foix et ses enfants de bien vouloir accepter ce travail comme un modeste hommage rendu à la mémoire d'un Maître que nous aimions d'une respectueuse affection.

A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE POITIERS
(1918-1919)

Messieurs les docteurs DELAUNAY, directeur ;
BARNSBY, CHRÉTIEN, FAIVRE (*in memoriam*), MA-
LAPERT (*in memoriam*), MORICHAU-BEAUCHANT,
PERDOUX.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS.

Stage.

Monsieur le Docteur CLAISSE (1919-1920).
Monsieur le Docteur LAPOINTE (1920).

Externat.

Monsieur le Docteur BRÉCHOT (1920-21).
Monsieur le Docteur CETTINGER (*in memoriam*) (1921).
Monsieur le Docteur LAUBRY (1922).
Monsieur le Docteur LESAGE (1922).
Monsieur le Professeur agrégé LÉRI (1922-23).
Monsieur le Professeur agrégé FOIX (1923).
Monsieur le Professeur agrégé VILLARET (1924-25).
Monsieur le Docteur LORTAT-JACOB (1925).
Monsieur le Docteur GUIMBELLOT (1925).

Stage d'accouchement.

Monsieur le Docteur FUNCK-BRENTANO.

A Messieurs les Docteurs :

CLEISZ, professeur agrégé, accoucheur des hôpitaux ;
ALAJOUANINE, médecin des hôpitaux ;
COSTE, ancien interne des hôpitaux ;

*A tous nous adressons
l'hommage de nos remerciements
reconnaissants.*

LE NYSTAGMUS DU VOILE

(MYOCLONIE VÉLO-PHARYNGO-LARYNGÉE)

Et les myoclonies associées oculaires, faciales,
sus-hyoïdiennes, diaphragmatiques

LE SYNDROME MYOCLONIQUE DE LA CALOTTE PROTUBÉRANTIELLE

INTRODUCTION

Le nystagmus du voile est caractérisé par des secousses musculaires cloniques, agitant rythmiquement le voile du palais, indépendantes de la volonté.

Ces myoclonies coexistent souvent avec des contractions rythmiques de groupes musculaires voisins, atteignant un territoire plus ou moins étendu ; mais toujours les observations affectent une certaine identité clinique. Les recherches anatomo-pathologiques ont établi récemment que ce syndrome correspondait à une lésion de la calotte protubérantielle.

Nous décrirons :

1° Le nystagmus du voile et les myoclonies qui lui sont associées ;

2° Leur lésion causale dans la calotte protubérantielle.

L'idée de ce travail nous a été inspirée par notre maître, M. le professeur agrégé Ch. Foix. A ce point de vue comme à d'autres, nous lui devons beaucoup. Qu'il veuille bien trouver ici nos remerciements et l'expression de notre gratitude. Qu'il veuille bien aussi excuser les imperfections de cet ouvrage.

HISTORIQUE

Le nystagmus du voile a été considéré jusqu'à ces temps derniers comme très rare. Nous pensons que cette rareté est relative, et que les observations publiées en seraient plus nombreuses si l'attention était attirée sur ce symptôme et si beaucoup de cas n'étaient pas méconnus. Nous essaierons de montrer que l'étude du nystagmus du voile et des myoclonies, dus à une lésion de la calotte, posent des problèmes importants, dont certains sont résolus, dont d'autres restent à résoudre, et que cette étude n'est pas vaine.

Nous avons retrouvé un nombre assez considérable d'observations de nystagmus du voile. On peut dire que l'histoire de ce symptôme est passée par trois périodes, que nous reprendrons successivement. Les premières observations que nous avons trouvées (la plus ancienne que nous connaissions remonte à Politzer, 1862, et on pourrait vraisemblablement en trouver d'antérieures) ont été étudiées par des oto-rhino-laryngologistes. (Outre Politzer, Schwartz, 1865, Bæk, 1867, Holmes, Leube et Ziem, 1879, Williams, 1885.) Il s'agit, en effet, de

cas de nystagmus du voile accompagnés de bourdonnements ou de bruits divers, ou de sensations subjectives gênant le malade, tous phénomènes qui l'ont incité à consulter un spécialiste. Nous n'avons pas retrouvé d'observations si anciennes de myoclonies du voile « silencieuses », ces cas ayant dû passer inaperçus, ou bien les malades ne s'étant pas préoccupés de ce qui ne les gênait pas.

Peu à peu cependant le nystagmus du voile va entrer dans la période neurologique. Il ne faut pas oublier toutefois que la neurologie, telle que nous la comprenons, est une science dont le développement pendant la deuxième moitié du ^{xix}^e siècle a été considérable, ce qui explique le caractère sommaire des premières observations.

Spencer, le premier, remarque l'importance du symptôme. C'est lui qui lui donne le nom de nystagmus du voile du palais en 1886, par analogie avec le nystagmus oculaire. La similitude de caractère, la coexistence fréquente avec ce dernier motivent cette appellation du spasme rythmique du voile, qui n'est pas plus incorrecte au point de vue étymologique appliquée au voile qu'appliquée à l'œil, ou elle est consacrée par l'usage. Cette dénomination a l'avantage de ne pas préjuger de l'étiologie. Dechambre écrit, en effet (*Dictionnaire des sciences médicales*, article nystagmus) : « Les ophtalmologistes font tous dériver ce mot du verbe grec νευσάζω, « je m'incline » ; ils oublient que ce verbe signifie

« besoin de dormir », ou, si l'on veut, « le clignotement indiquant ce besoin ».

Après l'observation de Spencer, on peut citer parmi les plus intéressantes celles d'Oppenheim (1889), d'Avellis, de Bernhardt (1898), de Romheld (1903), de Klien (1904). Différentes théories pathogéniques sont émises, que nous étudierons. Ces hypothèses ne sont pas appuyées sur des faits. On ignore exactement où placer la lésion, et les observations publiées ne présentent pas de vérification anatomique. Il n'y a pas eu, que nous sachions, de vérification microscopique, et dans les rares cas où l'autopsie a pu être pratiquée il semble que l'on s'en soit tenu à un examen macroscopique rapide. Peut-être aussi n'a-t-on pas trouvé les lésions parce qu'on les cherchait ailleurs. Ces observations ont cependant l'intérêt de leur description clinique, un intérêt étiologique aussi, car l'âge des sujets atteints est variable, et si le mécanisme exact ayant produit le syndrome a échappé, dans certains cas le facteur étiologique était évident (tumeur, anévrysme).

Nous entrons maintenant dans la dernière période d'étude des myoclonies vélo-pharyngo-laryngées, la période anatomo-clinique. Les premières observations anatomiques ont été publiées en France par Foix, Chavany et Hillemand, en juin 1926, la première observation clinique ayant été publiée dès avril 1924. Dès cette époque, Foix et Hillemand avaient émis l'hypothèse qu'il ne s'agis-

sait pas d'une lésion des noyaux moteurs bulbaires, mais d'une lésion sus-nucléaire devant se trouver dans la calotte protubérantielle ; hypothèse qui s'est trouvée pleinement vérifiée par les examens anatomiques qui ont pu être pratiqués dans quatre des observations de Foix.

Depuis, plusieurs cas de nystagmus du voile ont été publiés, notamment par Tinel, Gabrielle Lévy et van Bogaert. Ce dernier auteur ayant fait l'examen anatomique d'un cas de myoclonies faciales a trouvé les mêmes lésions de la calotte.

Ainsi ces dernières années, l'étude du nystagmus du voile du palais a progressé énormément. Nous essaierons de montrer les conclusions que l'on peut actuellement tirer de l'étude de ces myoclonies. Nous avons repris aussi les observations anciennes, restées éparses, pour les grouper, ainsi que les nouvelles, en une étude d'ensemble, d'où nous allons tâcher de dégager maintenant le syndrome clinique.

CHAPITRE PREMIER

Le syndrome myoclonique de la calotte.

I. — LE NYSTAGMUS DU VOILE DU PALAIS.

Le syndrome myoclonique de la calotte reconnaît une étiologie variable, étant dû à une lésion et non à une maladie. C'est ce qui explique qu'on le trouve également chez des sujets jeunes et des sujets âgés.

A son état le plus simple, il se manifeste par du nystagmus du voile du palais ; dans un deuxième ordre de fait, il existe d'autres manifestations rythmiques ; enfin souvent il existe divers syndromes neurologiques associés, si la lésion est plus étendue.

Le nystagmus du voile du palais se manifeste par des contractions rythmiques du voile. Ces contractions sont brusques, électriques, rapides ; elles ont ainsi le caractère du spasme. Elles se reproduisent régulièrement. La volonté ou la distraction sont inefficaces pour les modifier.

Le voile se soulève généralement en totalité, ébauchant en somme le mouvement qu'il accomplit dans un acte de déglutition.

Ce mouvement s'accompagne de spasmes isochrones des piliers du voile, par contractions rythmiques du pharyngo-staphylin et du glosso-staphylin. Il peut être très faible, réduit à un léger tremblement des piliers (Spencer). Dans d'autres cas, les piliers se déplacent en masse vers la ligne médiane (G. Lévy). Le raccourcissement de la luette (contraction du palato-staphylin) a été observé par Romheld, Foix, G. Lévy.

L'aspect est différent lorsque les spasmes sont unilatéraux, ou prédominent presque exclusivement d'un côté (Foix et Tincl, G. Lévy, Romheld, Schütz, Schussler, Wagner, 1^{er} cas de Klien). L'isthme du gosier est alors asymétrique, la luette déviée latéralement, le pilier antérieur se contractant plus élevé que l'autre. Chaque contraction exagère l'asymétrie et dévie davantage la luette du côté où siègent les myoclonies, tandis que seuls les piliers contracturés sont attirés vers la ligne médiane.

Le nystagmus ainsi constitué a pour caractère d'être remarquablement constant et identique à lui-même. Les contractions ont lieu toujours à la même allure, leur nombre par minute variant dans nos observations de 40 (Oppenheim) à 180 (Spencer), avec un maximum de fréquence aux environs

de 120 à 130. La vitesse est en tout cas constante chez le même malade.

Fait important, parfois le nystagmus reste un phénomène purement objectif, le malade ne percevant pas les mouvements du voile dont il s'aperçoit par hasard. Dans d'autres cas il s'accompagne de manifestations subjectives diverses, sensation subjective de spasme en particulier.

II. — LES MYOCLONIES ASSOCIÉES.

Aux contractions du voile que nous venons de décrire, se surajoutent avec une grande fréquence des contractions musculaires diverses, dont quelques-unes de façon pour ainsi dire constante. Elles sont synchrones avec celles du voile, et comme elles, peuvent être uni ou bilatérales.

a) Les contractions des *muscles du larynx* sont signalées par presque tous les auteurs. Dans quelques cas l'examen laryngoscopique n'a pas été fait. Seul, Romheld déclare que « l'examen laryngoscopique a donné des résultats normaux ».

Les contractions des muscles du larynx s'accompagnent parfois d'une sensation de spasme. Elles se traduisent par des mouvements des replis ary-épiglottiques et des cartilages aryténoïdes, ceux-ci sont rapprochés l'un de l'autre rythmiquement et pivotent légèrement sur leur axe. « Les mouve-

ments des replis ary-épiglottiques s'expliquent par des contractions intéressant les muscles aryténo-épiglottiques, qui s'insèrent en arrière au sommet de l'aryténoïde, en avant sur le ligament ary-épiglottique et par quelques rares fibres sur l'épiglotte (innervé par le laryngé inférieur. » (Van Bogaert et Helsmoortel Jumor.)

Les cordes vocales subissent des mouvements d'adduction synchrones. Parfois il n'existe qu'un léger tremblement. Toujours le rapprochement des cordes vocales laisse entre elles un espace libre. Elles ne viennent pas au contact. Les mouvements anormaux cessent parfois quand le malade parle, ou s'atténuent. Plus rarement les troubles sont assez marqués pour rendre la parole peu intelligible : la voix est alors monotone, chevrotante.

Les constricteurs du pharynx sont assez souvent atteints par les myoclonies.

Il en est de même des *muscles de la trompe* et en particulier des muscles de l'ostium tubaire ; la rhinoscopie postérieure montre des mouvements d'ouverture et de fermeture de la lèvre inférieure de l'orifice. Ces mouvements manquent dans les deux observations d'Avellis, dans celle de Rombeld. L'examen n'a pas eu lieu dans de nombreux cas.

b) A côté de ces manifestations, il existe des myoclonies moins fréquentes, frappant d'autres groupes de muscles.

Les *muscles de la face* sont assez fréquemment

atteints, en particulier ceux qui relèvent du facial inférieur. Il s'agit le plus souvent de petites secousses. On décrit des mouvements de l'aile du nez, des commissures buccales, du grand zygomatique, des peauciers du cou, de l'orbiculaire et du sourcilier.

Le groupe des *muscles hyoïdiens* a été atteint dans plusieurs observations. Souvent l'os hyoïde et le larynx sont animés de mouvements rapides de bas en haut, synchrones du nystagmus du voile (Oppenheim, Klien, Foix, G. Lévy), et les contractions des muscles de la région tyroïhyoïdienne sont extrêmement nettes.

Certains auteurs ont décrit des *myoclonies du plancher de la bouche* (Oppenheim, Klien, Avellis). On a pu observer des mouvements de la langue (Bernhardt, Klien, G. Lévy). Dans les deux cas de Klien, celui-ci attribue ces mouvements aux contractions du styloglosse. Parfois on a pu se demander si les mouvements étaient simplement transmis à la langue. Il est certain qu'il peut être difficile de savoir si tel muscle se contracte, surtout si la cadence est rapide ; l'analyse est impossible pour le voile si la contraction est globale et uniforme.

Avellis, G. Lévy auraient observé des mouvements rythmiques de la mâchoire.

Enfin le *diaphragme* est animé parfois lui aussi de myoclonies synchrones. La radioscopie est à cet égard démonstrative. Dans un cas de Klien la

moitié gauche du diaphragme est seule atteinte par les spasmes, dans son deuxième cas tout le muscle. Dans l'observation de Gabrielle Lévy, « l'inspiration se fait par petites saccades, comme tréminée », et la radioscopie montre des myoclonies bilatérales du diaphragme. Le malade de van Bogaert présentait des troubles respiratoires (tendance au Cheyne-Stokes), et à la radio de petites secousses expiratoires et inspiratoires avec une excursion diaphragmatique normale. Aussi l'auscultation seule est insuffisante dans certains cas pour affirmer l'absence de myoclonies diaphragmatiques et le passage aux rayons X est nécessaire.

Klien dit avoir observé des myoclonies des *muscles intercostaux*. Ce cas est unique ; il pose un problème pathogénique complexe. Mais on peut se demander si l'observation est exacte. En effet, van Bogaert a observé des mouvements transmis à la paroi par les myoclonies diaphragmatiques. Ce sont peut-être des mouvements analogues qui ont été pris par Klien pour des myoclonies des intercostaux. Nous restons dans le doute.

Souvent le *nystagmus oculaire* coexiste avec le nystagmus du voile. C'est le plus fréquemment un nystagmus horizontal (Romheld, Spencer, Tinel et Foix), parfois vertical (Spencer) ou rotatoire (Foix et Hillemand, G. Lévy). Il peut être uni ou bilatéral. Il peut exister des paralysies de la musculature de l'œil : le plus souvent paralysie des mouve-

ments de latéralité (paralysie des deux yeux pour les mouvements vers la droite (Tinel et Foix). Nous avons vu que c'est de cette coexistence des myoclonies oculaires que l'on a fait dériver par analogie le nom de nystagmus du voile.

Nous avons ainsi passé en revue tous les territoires qui peuvent être atteints de myoclonies, concomitamment avec le voile. Nous essaierons plus loin d'en donner une explication pathogénique. Au point de vue clinique, insistons sur ce fait que les contractions des divers groupes musculaires sont presque toujours synchrones. Des tracés pris par van Bogaert ont montré que chez son malade le synchronisme était rigoureux.

Toutes les myoclonies ci-dessus coexistaient dans les observations avec un nystagmus du voile. On a pu observer des myoclonies analogues dans le territoire du facial (orbiculaire des lèvres, houppe du menton, peaucier du cou) sans nystagmus du voile, que l'examen anatomique a montrées être d'origine identique (van Bogaert). Enfin Foix a observé des clonies rythmées de la langue et des muscles péri-buccaux, coexistant chez une malade avec de la rigidité parkinsonienne, et dont la pathogénie, si elle n'est pas identique, pourrait être semblable.

III. — SYMPTÔMES ASSOCIÉS, NON MYOCLONIQUES.

En plus des myoclonies que nous venons de décrire, on observe très fréquemment des symptômes associés dont certains ont une grande valeur localisatrice et indiquent une lésion protubérantielle.

À côté des symptômes associés, dus à la lésion ayant produit les myoclonies, il y a lieu de considérer les symptômes que nous appellerons surajoutés, et dus à une autre lésion. Ces cas sont fréquents, car souvent il s'agit de malades à artères fragiles, ayant fait plusieurs ictus. Dès lors on voit combien il y a lieu d'être réservé pour interpréter dans une observation un symptôme banal comme un reliquat d'hémiplégie. Si, gardant cette notion dans l'esprit, l'explication des faits est en général possible par une étude attentive, il n'en est pas toujours ainsi. Quoiqu'il en soit, ces symptômes surajoutés n'ont rien à voir avec le syndrome que nous décrivons. Nous n'en parlerons plus, et allons décrire maintenant les symptômes associés dus à la lésion.

L'hémiplégie protubérantielle. — Les grands syndromes protubérantiels classiques.

Les observe-t-on dans le syndrome myoclonique de la calotte ? Dans certaines observations il existe, en effet, une hémiplégie alterne nette, à type Millard Gubler. On a pu observer un syndrome de

Foville associé au syndrome myoclonique (Foix et Hillemand, van Bogaert). On pourrait trouver réalisés de même la plupart des nombreux syndromes protubérantiels (Raymond-Cestan, etc.). Mais nous sommes amenés à quelques restrictions.

a) Ces grands syndromes protubérantiels sont plutôt rares.

b) En général, l'hémiplégie alterne protubérantielle, quand elle coexiste avec le syndrome myoclonique, est très effacée ; dans de nombreux cas il n'y a aucune trace d'hémiplégie, à aucun moment. Souvent les troubles moteurs sont légers, transitoires. Dans les cas débutant par un ictus, ce qui est fréquent, le tableau clinique est assez particulier : l'ictus a lieu presque toujours sans perte de connaissance. En général il n'y a pas hémiplégie, quelquefois une hémiparésie le plus souvent passagère, si bien que dans la plupart des cas la motilité redevient assez vite sensiblement normale, et qu'il ne reste comme séquelle qu'un peu de vivacité des réflexes tendineux du côté lésé, avec souvent un réflexe plantaire normal.

Nous verrons que cette absence habituelle d'une grande hémiplégie protubérantielle s'explique par la vascularisation de la région. La calotte à la partie moyenne de la protubérance ayant une irrigation différente de celle du pied, ainsi que l'ont établi Foix et Hillemand. Quand il y a atteinte du pied, cette atteinte est en général légère.

Les paralysies faciales. — Elles sont très fréquentes, environ un tiers des cas, et ont une grande valeur localisatrice. L'atteinte peut être intense, mais ce n'est pas le cas le plus fréquent. Ce sont souvent plus des parésies que des paralysies. Mais contrairement aux hémiplésies elles persistent presque toujours, avec le caractère de paralysie faciale périphérique. Elles se manifestent par une légère déviation des traits au repos, et une dissymétrie de la contraction dans les mouvements exécutés.

Fréquemment il semble que ces atteintes, souvent légères, soient bilatérales, se traduisant par un relâchement bilatéral des muscles de la face, fréquemment noté dans les observations.

Les paralysies oculaires. Syndrome de Foville. — Ces paralysies sont relativement fréquentes. Elles consistent surtout en la perte des mouvements de latéralité.

C'est leur association aux troubles moteurs étudiés plus haut qui peut donner, nous l'avons vu, un syndrome myoclonique associé à un Foville, mais à un Foville discret où l'hémi-parésie reste modérée.

Les symptômes de la série cérébelleuse ont été observés dans un petit nombre de cas. Ils peuvent en se combinant aux syndromes précédents donner lieu aux nombreuses formes décrites, en particulier à des syndromes cérébello-pyrami-

daux, comme dans l'observation de Gabrielle Lévy, dans laquelle toutefois en l'absence d'examen anatomique on doit être très prudent pour l'interprétation, la malade ayant eu plusieurs ictus.

La sensibilité est rarement troublée. Dans les cas rares où elle est atteinte, l'hémianesthésie revêt le type de la dissociation syringomyélique, les troubles de la sensibilité tactile étant absents ou frustes, alors que les sensibilités thermique et analgésique sont très atteintes. La notion de position, le sens des discriminations sont normaux.

Localement la recherche de la sensibilité vélopharyngée montre que la muqueuse garde sa sensibilité intacte, de même que le larynx. Les réflexes sont normaux. La sensorialité au goût a été rarement cherchée : elle ne paraît pas troublée.

Le *vertige* est fréquent dans les observations (plus d'un tiers des cas). La *céphalée* fréquente, localisée au vertex ou à l'occiput. Certains auteurs ont signalé des *vomissements*. Un certain nombre de malades présentaient des *troubles psychiques*, irritabilité, émotivité très grandes. En général l'intelligence paraissait intacte.

Répetons qu'à côté de ces symptômes associés, dont certains ont une grande valeur localisatrice, se trouvaient souvent des symptômes surajoutés, dus à une lésion surajoutée. On voit que des symp-

tômes comme une paralysie faciale (souvent bilatérale dans nos observations) ; des troubles oculaires, coexistant avec une hémiplegie banale, peuvent donner lieu à une interprétation difficile. Il y a là création de ce que nous appellerons des « faux Foville, des faux Millard Gubler ».

Répétons aussi que dans de nombreux cas de nystagmus du voile il n'existe ni hémiplegie, ni troubles cérébelleux, que la réflectivité, la motilité, en ce qui concerne le corps et la sensibilité aux divers modes, sont tout à fait normaux.

Signalons enfin un symptôme curieux, propre aux myoclonies vélo-pharyngo-laryngées : l'existence de *bruits spéciaux*, intenses, qui incommodaient certains malades. Nous ne voulons pas parler ici des bourdonnements ou sifflements d'oreille subjectifs, qui eux aussi sont fréquents dans les observations, ni des bourdonnements décrits par Leudet, attribuables à des spasmes du tenseur du tympan : il s'agit de bruits objectifs, percevables à distance par le médecin. Bernhard, Avellis, les comparent au claquement de deux ongles l'un sur l'autre ; Romheld, au bruit provoqué par la chute d'un bouchon dans l'eau. Souvent ce sont ces bruits qui ont poussé les malades à aller consulter un spécialiste, et les oto-rhino-laryngologistes avaient constaté les mouvements du voile du palais, de l'ostium tubaire et du larynx. Politzer a le premier supposé que ce bruit était dû aux mouvements d'ou-

verture et de fermeture de la trompe. Cette explication n'est pas valable pour les cas d'Avellis et de Romheld dans lesquels il n'y avait pas de mouvements tubaires anormaux. Pour Williams, le bruit se produirait au moment où le voile abandonne la voûte du pharynx, en laissant un espace vide ; mais d'après Rethi, cette explication est impossible, car le voile ne s'élève pas aussi haut. Faut-il admettre que la seule mise en tension du voile est susceptible de produire ce bruit ? Dans quelles conditions et par quel mécanisme ? Nous ne faisons que signaler cette curiosité dont l'explication reste à trouver.

CHAPITRE II

Observations

OBSERVATION I

(Observation personnelle inédite.)

M^{me} V., 63 ans, hospitalisée à Ivry, a fait un ictus il y a vingt ans. Elle est tombée sans connaissance et a été transportée à l'hôpital Tenon, avec une hémiplegie droite, les membres supérieur et inférieur étant complètement paralysés au bout de quelques heures.

On ne peut savoir s'il y a eu atteinte de la face. Elle n'a eu à aucun moment de troubles de la vue.

La parole est impossible pendant quinze jours, la malade n'émettant que des sons inarticulés.

Il y a amélioration assez rapide de cet état. Au bout de trois mois la marche et la parole sont possibles, la malade peut reprendre une vie assez active, qu'elle a menée jusqu'à ces derniers temps. La lecture était possible quinze jours après l'ictus.

Depuis un an elle se plaint de faiblesse dans les jambes et de chutes fréquentes (sans vertige avant ni perte de connaissance); elle peut se relever aussitôt.

Depuis le début de septembre 1926 la parole serait devenue plus difficile.

Enfin depuis 4 à 5 jours (11 décembre 1926) elle se plaint d'une brusque diminution de l'acuité auditive, particulièrement du côté gauche.

Rien d'autre dans ses antécédents personnels qu'une scarlatine. Ses parents, dit-elle, étaient bien portants, mais sur dix enfants cinq auraient été atteints d'une maladie de

cœur et en sont morts vers 30 ou 40 ans. Mari bacillaire, noyé accidentellement. Quatre enfants, un mort de méningite, un tué pendant la guerre, un garçon bien portant, une fille délicate.

Chez cette malade l'examen met en évidence :

1^o Le reliquat d'une hémiplégie ;

2^o Des myoclonies.

Elle marche en trainant la jambe droite, le bras droit fléchi légèrement en pronation. Il existe une contracture de type hémiplégique. Il n'y a pas de troubles de l'équilibre.

Les mouvements spontanés sont tous possibles, mais il existe une diminution des mouvements d'extension et de flexion du pied droit et de la flexion de la jambe droite.

La force segmentaire est diminuée du côté droit, surtout au membre inférieur, moins au membre supérieur (malade droitière).

Les réflexes tendineux sont normaux à gauche, vifs du côté droit, au membre supérieur et inférieur.

Il existe une tendance au clonus du côté droit.

Le réflexe plantaire du côté droit est en extension, du côté gauche on n'obtient aucune réponse (de ce côté, à un précédent examen le réflexe était en flexion).

L'étude de la sensibilité donne des résultats normaux à tous les modes (tact, piqure, chaud et froid, sensibilité profonde recherchée au diapason). La notion de position est bonne. Le sens stéréognosique conservé. Le doigt sur le nez est bien exécuté du côté gauche. Du côté droit il y a hésitation, et des oscillations avant d'arriver au but, où le doigt se maintient. Les oscillations augmentent quand les yeux sont fermés.

Il en est de même pour le mouvement talon droit sur genou gauche, qui est mal exécuté.

Il existe du côté droit de l'adiadococynésie.

Tous les mouvements ordonnés à la malade sont bien compris et exécutés.

(Nous notons au cours de cet examen des déformations articulaires, type rhumatisme déformant, des doigts de la main gauche. Il n'existe rien de semblable à la main droite.)

A la face on note de petites myoclonies de la lèvre supérieure. Elles sont bilatérales, mais plus accusées du côté

de la commissure droite. Il n'en existe pas d'autre ni au niveau de la face, ni à celui du cou.

Au repos il n'y a pas d'asymétrie faciale évidente.

Les mouvements sont bien exécutés et symétriquement. Il existe toutefois un peu de paresse de la lèvre supérieure droite.

L'examen de la bouche montre des myoclonies du voile du palais. Celui-ci présente des mouvements d'élévation saccadés, avec retour au repos entre chaque contraction, le retour au repos s'effectuant moins vite naturellement que la contraction. Le voile se soulève bilatéralement, en masse, de même la luette. Les piliers antérieurs suivent l'ascension du voile et se soulèvent rythmiquement, mais n'ont pas tendance à se rapprocher de la ligne médiane.

Ces myoclonies sont au nombre de 110 à la minute.

La langue n'est pas déviée.

Pendant l'examen elle est animée de trémulations fines sur toute son étendue, mais il ne semble pas qu'on puisse parler de myoclonies.

La bouche étant entr'ouverte, les myoclonies de la lèvre supérieure sont beaucoup plus nettes ; elles sont synchrones à celles du voile, au rythme de 110. Il n'existe pas de mouvements du maxillaire inférieur. Le réflexe massétérin est normal.

Ce nystagmus du voile du palais et ces myoclonies de la lèvre supérieure avaient été déjà constatés lors d'un examen antérieur, au mois d'octobre ; il persiste par conséquent depuis cette époque.

Le réflexe pharyngien n'a pu être mis en évidence. Il existait lors du précédent examen.

La muqueuse buccale et pharyngée conserve la sensibilité au tact. Le goût est normal.

La déglutition s'effectue normalement.

La parole est nettement dysarthrique.

Les réflexes lumineux sont normaux. Tous les mouvements du globe oculaire sont conservés. Il n'y a pas de nystagmus. Les pupilles sont égales. Pas d'hémianopsie.

La lecture des grosses lettres s'effectue facilement (la malade ne voit pas les petites).

Tous les objets présentés sont bien reconnus. Les ordres donnés sont très bien compris et exécutés. Les additions mentales sont correctes, mais très lentes.

Des erreurs sont commises pour la multiplication, la malade s'en rend compte et émet ses réponses avec doute.

D'une façon générale l'intelligence est intacte. Pas de troubles du caractère (rire et pleurer). Elle est habituée à son hémiplegie ancienne et se plaint seulement de la diminution brusque de ses facultés auditives. Elle comprend cependant très bien si on lui parle en élevant légèrement la voix, mais une montre cesse d'être entendue à droite et à gauche si elle n'est pas au contact même de l'oreille.

L'examen des poumons montre de la matité au sommet droit, l'inspiration et l'expiration sont normales quant au rythme, et on ne peut cliniquement affirmer ni infirmer l'existence de clonies diaphragmatiques.

Le cœur est gros. On perçoit des battements aortiques dans le creux sus-sternal. Le deuxième bruit paraît prolongé au niveau de l'orifice aortique. Le pouls est à 68. La tension artérielle très élevée : 30-13 au Pachon, avec oscillations maxima de 5 à 12 (24-11 au Vaquez-Laubry en octobre).

OBSERVATION II

Ch. FOIX et P. HILLEMAND, *Revue neurologique*, avril 1924, p. 451 et 588, complétée dans la thèse d'Hillemand, Paris, 1925.

M^r H., 62 ans, a présenté un ictus le 7 mars 1921, en pleine santé apparente. Il est alors pris de vertiges, d'étourdissement. Il tombe, ne perd pas connaissance, mais ne peut se relever. Depuis cette date son état ne s'est pas modifié.

Actuellement il présente : 1° un syndrome alterne de Foville ; 2° des phénomènes myocloniques.

1° *Syndrome alterne de Foville.* — Il existe une perte absolue des mouvements de latéralité de l'œil vers la droite, et le malade ne peut dépasser la ligne médiane. Vers la gauche les mouvements se font bien, mais peut-être leur

amplitude n'est-elle pas absolument parfaite. La convergence de l'œil droit est bonne. Elle paraît un peu faible au niveau de l'œil gauche. Les mouvements de verticalité du regard sont conservés. Pendant l'examen on constate l'existence de mouvements nystagmiques, sur lesquels nous reviendrons plus loin. La pupille gauche est plus grande que la pupille droite. Le réflexe photomoteur est faible. L'accommodation à la convergence est normale. L'acuité visuelle est de $2/10^{\text{es}}$. Il existe enfin une atrophie optique bilatérale sans modification appréciable des vaisseaux.

Les troubles de la motilité sont surtout nets lors de la démarche. La contracture, qui est peu marquée au repos, devient alors considérable au niveau du membre inférieur gauche, dont les reliefs musculaires se dessinent avec une rare netteté. Le malade ne fauche pas, il talonne, et son pied gauche est relevé au lieu d'être en varus équin. En même temps l'avant-bras du même côté se porte en flexion.

En position assise, le pied gauche tombe moins que le pied droit. Le membre supérieur gauche a tendance à la pronation. Sa force musculaire est un peu diminuée.

Les réflexes tendineux sont plus vifs à gauche qu'à droite, en particulier le réflexe rotulien gauche est rapide et un peu pendulaire.

Il existe une tendance au clonus du pied gauche. Le réflexe plantaire se fait en flexion au pied droit, il est indifférent à gauche.

Les réflexes crémastériens, cutanés abdominaux, sont conservés. Les réflexes d'automatisme sont peu marqués. Les réflexes de posture sont faibles.

Enfin on ne peut mettre en évidence aucun trouble de la sensibilité tant tactile que thermique. Le sens de position, le sens stéréognosique sont conservés. Il n'existe pas de troubles des sphincters.

Quant à la face, il semble qu'au repos elle soit déviée vers la droite, mais dans le mouvement les muscles semblent se contracter mieux à droite qu'à gauche. La langue est légèrement attirée à gauche. Les deux peauciers se contractent bien.

En résumé il existe un certain degré d'hémi-parésie gauche avec tendance à la contracture qui s'exagère au moment de la marche. Il est difficile de dire si la face participe à l'hémi-parésie ; elle paraît, en effet, atteinte des deux côtés, et cette atteinte paraît prédominer à droite.

Le syndrome cérébelleux se manifeste par un certain degré d'asynergie gauche que l'on retrouve par les manœuvres habituelles : doigt sur le nez, mouvement d'extension et de flexion des avant-bras sur le bras, talon sur le genou, talon à la fesse. Cette asynergie, qui reste très modérée, est plus marquée au membre supérieur gauche qu'au membre inférieur du même côté. L'équilibre instable n'est pas influencé par l'occlusion des yeux. Il existe de l'adiadococinésie à gauche. Peut-être faut-il rapprocher de ces symptômes l'existence d'un certain degré d'instabilité choréiforme. Celle-ci siège au niveau du membre supérieur gauche et se manifeste quand le malade parle ou fait un mouvement.

Enfin, au cours de l'examen, on constate un tremblement assez spécial, localisé du côté gauche et prédominant au membre supérieur. Le tremblement se retrouve au niveau de la lèvre inférieure et de la houppe du menton.

2° *Des myoclonies* intéressant l'œil, la face, le voile du palais, le larynx.

Au niveau de l'œil, un nystagmus rotatoire bilatéral à cycle dirigé vers la gauche, permanent, au rythme de 52 à la minute.

Au niveau de la face des myoclonies rythmiques prédominant sur l'hémiface droite. Ces phénomènes intéressent le sourcilier, l'orbiculaire, le grand zygomatique.

Au niveau du voile on observe des contractions rythmiques d'élévation du voile, extrêmement nettes et régulières qui se produisent selon une cadence de 52 à la minute. Les contractions sont brusques, régulières, symétriques. Elles surviennent ensemble, frappant d'un seul coup toute la musculature intéressée. Elles semblent synchrones aux mouvements oculaires. Entre chaque contraction, le relâchement paraît complet. La contraction s'étend aux piliers et à la musculature du pharynx.

Au niveau du larynx des mouvements brusques d'adduction des cordes vocales, qui ne vont pas jusqu'à l'occlusion complète de la glotte qui ne se ferme jamais complètement. Ces mouvements s'accompagnent d'un déplacement synchrone de l'aryténoïde correspondant, mouvement un peu plus marqué à droite qu'à gauche. Le nombre de contractions est de 52 à 60 par minute. Au moment de la phonation les cordes viennent régulièrement au contact et les contractions disparaissent. La glotte reste complètement fermée pendant la phonation et pendant un temps bien supérieur à l'intervalle habituel des contractions. La sensibilité du larynx au tact est conservée à droite et à gauche. La voix est inarticulée, monotone, chantante, rappelant la voix du pseudo-bulbaire.

Examen de l'oreille.

Il est difficile d'apprécier le résultat des épreuves nystagmiques. L'irrigation détermine cependant les modifications habituelles de l'équilibre au moins aussi fortement que normalement. Seul le nystagmus paraît manquer.

Dans les jours qui ont suivi la prise de cette observation, le malade a présenté, après un examen auriculaire un peu prolongé, des phénomènes vertigineux avec entraînement vers la droite, rendant la marche presque impossible.

On notait en même temps des troubles légers de la sensibilité thermique du côté gauche. Les troubles se sont montrés transitoires.

Le 18 août, nouvel ictus, avec constitution d'une très grosse hémiplégie gauche.

Le 22 août, mort du malade.

Anatomie pathologique. — (Foix, Chavany et Hillemand, *Revue neurologique*, 1926, p. 943.) A l'autopsie, on constate une hémorragie cérébrale récente au niveau de l'hémisphère droit. Il existe du même côté, dans la couche optique, deux lésions hémorragiques anciennes.

La principale est à l'union du cinquième inférieur et des quatre cinquièmes supérieurs de la couche optique.

Elle commence à 2 mm. en dehors de la paroi ventriculaire pour se terminer à 5 mm. du bord externe du noyau externe.

L'autre lésion, plus petite, est située un peu plus haut. Linéaire, elle coupe transversalement sur 6 mm. la partie haute du noyau externe, à l'union du cinquième supérieur et des quatre cinquièmes inférieurs. Ces lésions expliquent l'hémi-tremblement et l'hémisynndrome cérébelleux.

Enfin on constatait une lésion importante de la calotte protubérantielle expliquant le syndrome de Foville et les myoclonies rythmiques vélo-palato-pharyngo-oculo-facio-laryngées.



FIG. 1. — Cas Hey. Région protubérantielle moyenne. Lésion bilatérale. Destruction complète calotte côté droite, incomplète du côté gauche (1).

Cette lésion atteignait son maximum au niveau de la protubérance moyenne. Il y avait à ce niveau une atteinte bilatérale de la région de la calotte, mais cette atteinte prédominait à droite, de telle sorte qu'il y avait à ce niveau destruction complète du faisceau central de la calotte, de la bandelette longitudinale et des fibres et cellules réticulées voisines, le ruban de Reil restant sensiblement intact.

De l'autre côté (gauche), la lésion, beaucoup moins im-

(1) Nous devons à la bienveillance de notre maître, M. le professeur agrégé Foix, d'avoir pu publier cette figure et les onze suivantes. Nous remercions aussi MM. Masson et C^{ie} d'avoir bien voulu nous en prêter les clichés.

portante, détruisait cependant la bandelette et atteignait fortement le faisceau central. Le noyau réticulé paramédian était atteint des deux côtés.



FIG. 2. — Cas Hey. Destruction unilatérale de la calotte. Petit foyer accessoire dans la partie haute du pied au-dessus des fibres pyramidales.

Au-dessus la lésion se latéralisait, le côté gauche redevenant normal à la dégénération près de la bandelette longitudinale postérieure ; du côté droit une perte de substance détruisait encore la calotte ; le faisceau central et le faisceau longitudinal étaient gravement touchés. Au-dessous du ruban de Reil, une lacune détruisait surtout les plus

postérieures des fibres protubérantielles. Cette dernière lésion disparaissait aussitôt, et la lésion de la calotte elle-même n'était plus au niveau de l'isthme pédonculo-protubé-



FIG. 3. — Cas Hey. Bulbe supérieur. Dégénération du F. C. calotte. Aspect pseudo-hypertrophique de l'olive.



FIG. 4. — Cas Hey. Bulbe un peu plus bas. Mêmes indications que la figure précédente.

rantiel qu'une fente linéaire entre le pédoncule cérébelleux supérieur et le Reil médian.

A partir de la région protubérantielle moyenne, la lésion diminuait aussi rapidement, touchant cependant à ce niveau les fibres postérieures du corps trapézoïde et disparaissant avant le noyau du facial.

On ne constatait plus alors que les dégénérationes secondaires : dégénération modérée de la bandelette longitudinale dans le sens ascendant et descendant malgré sa

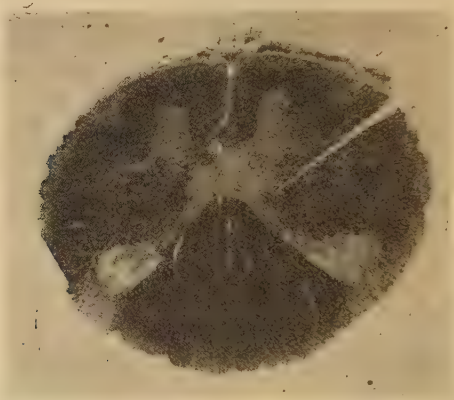


FIG. 5. — Cas Hey. Moelle cervicale supérieure. Atteinte bilatérale du faisceau de Helweg.

destruction massive au niveau de la protubérance (double courant de fibres) ; dégénération massive du faisceau central de la calotte qui s'accompagne de la dégénération pseudo-hypertrophique de l'olive bulbaire du type signalé par Pierre Marie et Guillain et dont nous avons montré les rapports avec la dégénération du faisceau central de la calotte.

Cette dégénération de l'olive bulbaire comporte non seulement la dégénération du faisceau c. de la calotte mais encore la disparition du feutrage intra et périolivaire et la dégénération partielle des cellules de l'olive qui sont deux à trois fois moins nombreuses que celles du côté

opposé. Les parolives participent au processus. Il est à noter qu'il s'agit d'une dégénération transsynaptique.

Aucune lésion au niveau des noyaux des nerfs bulbaires tant par la méthode de Weigert que par la méthode Nissl.

Signalons encore une légère pâleur de la couche interolivaire au niveau de son 4^e cinquième postérieur. Il existe enfin dans la région cervicale une dégénération du faisceau de Helweg qui paraît bilatérale mais prédomine du côté de la lésion.

OBSERVATION III

(Ch. FOIX et P. HILLEMAND, *Revue neurologique*,
novembre 1924, p. 501.)

M. B., 63 ans, est atteint d'un syndrome pseudo-bulbaire avec une grosse dysarthrie. Chez ce malade existe un phénomène de spasme rythmique vélo-pharyngo-laryngé.

Histoire de la maladie. — En 1914, premier ictus sans perte de connaissance. Dans les jours qui suivent, parésie légère du côté gauche accompagnée de gros phénomènes dysarthriques. Tous ces symptômes régressent rapidement.

En 1921 et en 1923, deux nouveaux ictus, avec chaque fois hémiparésie gauche et gros troubles de la parole.

Depuis le dernier ictus, les troubles dysarthriques ne se sont pas modifiés. Jamais à aucun moment le malade n'a présenté de phénomènes parétiques du côté droit.

Antécédents. — Ils ne présentent rien de particulier.

Examen. — On constate un syndrome pseudo-bulbaire.

Troubles moteurs. — Tous les mouvements spontanés sont possibles, la force musculaire est normale tant à droite qu'à gauche. Les réflexes tendineux sont forts des deux côtés. Le réflexe plantaire se fait en flexion. Les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont conservés.

Au niveau de la face, on note que le sillon nasogénien est moins marqué à droite. Mais dans l'ensemble, celle-ci présente un certain degré de rigidité qui contraste avec la

motilité des yeux. Le peaucier se contracte bien à droite et à gauche. Il existe du pleurer et du rire spasmodique, qui s'observent à plusieurs reprises au cours de l'examen.

La marche est festonnante, hésitante, et le malade talonne.

Troubles sensitifs. — La sensibilité est conservée à tous les modes.

Troubles de la parole. — La parole est presque inintelligible. Elle est saccadée, explosive et monotone. Les consonnes sont mal prononcées ; alors que le malade répète assez bien les mots simples, les troubles augmentent quand il s'agit d'une phrase d'une certaine longueur.

La lecture, l'écriture sont assez bonnes.

Les opérations simples de calcul sont exécutées.

Troubles de l'équilibre. — L'équilibre est facilement perdu, surtout lors de l'occlusion des yeux.

Examen des yeux. — Pas de nystagmus, œdème des paupières, strabisme convergent de l'œil gauche. Pas de paralysie des muscles extrinsèques. Pupilles en myosis.

Réflexe photomoteur aboli à gauche, très faible à droite.

Réaction à la convergence diminuée.

Fond d'œil : pupilles pâles.

Acuité visuelle : O. D. G. 2/10.

Examen des oreilles. — 1^o Rien à signaler, les épreuves nystagmiques se sont montrées normales.

2^o Spasme rythmique vélo-pharyngo-laryngé.

Le malade présente une contraction spasmodique du voile, du larynx et du pharynx à prédominance gauche.

a) Voile. Il existe un mouvement perpétuel du voile membraneux, au rythme de 150 par minute. Il se soulève rapidement, en bloc, sans que l'on puisse distinguer une contraction musculaire partielle.

b) Pharynx. Le pharynx est animé d'un mouvement synchrone de rideau qui se décompose en deux phases, l'une rapide vers la gauche, l'autre un peu plus lente vers la droite. Le pharynx supérieur et inférieur est également touché.

c) Larynx. Quand le malade fait « hé » les cordes vocales se rapprochent bien, mais, dès qu'il respire, on voit la

corde vocale gauche présenter de petites oscillations, des mouvements d'adduction, qui disparaissent rapidement. Enfin la rhinoscopie postérieure permet de constater que le bord inférieur de l'orifice tubaire a les mêmes contractions à gauche, alors qu'il demeure immobile à droite.

Anatomie pathologique. (Foix, Chavany et Hillemand,



FIG. 6. — Cas Bo. Lacune de la calotte touchant le F. C. et respectant la bandelette long. Région protubérantielle moyenne.

Revue neurologique, 1926, p. 950.) — A l'examen histologique, on observait deux petits foyers lacunaires situés du même côté au niveau de la calotte protubérantielle, foyers détruisant le F. C. C. mais respectant la bandelette longitudinale postérieure. La dégénération du F. C. lui-même se produisait par superposition de lésions successives, mais devenait cependant sensiblement complète, ainsi que le montrait l'étude des dégénération. Celle-ci établissait en effet une dégénération massive du F. C. avec conservation relative du feutrage intra et périolivaire, et début seule-

ment d'aspect pseudo-hypertrophique. Il existe cependant un taux assez notable de dégénération transsynaptique des cellules de l'olive.

Bien entendu, comme dans les cas précédents, pas de

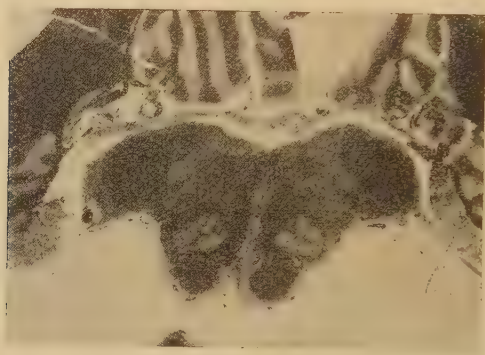


FIG. 7. — Cas Bo. Dégénération F. C. calotte d'aspect pseudo-hypertrophique.

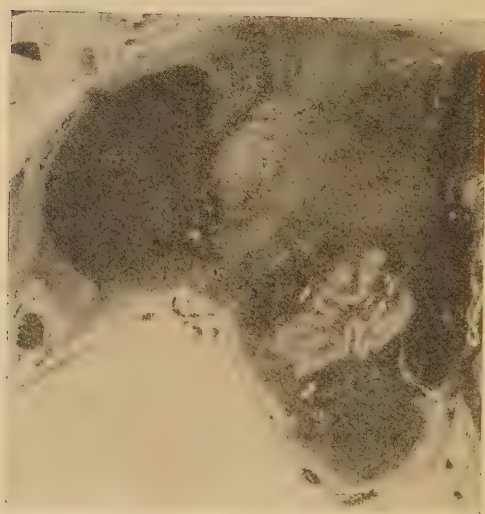


FIG. 8. — Cas Bo. Mêmes lésions à un plus fort grossissement montrant l'intensité de la lésion du faisceau central de la calotte, côté normal.

lésions des noyaux bulbaires, Nous n'avons pu constater de dégénération du faisceau de Helweg.

Notons qu'accessoirement il existait quelques lacunes de désintégration au niveau des noyaux gris et de la capsule interne.

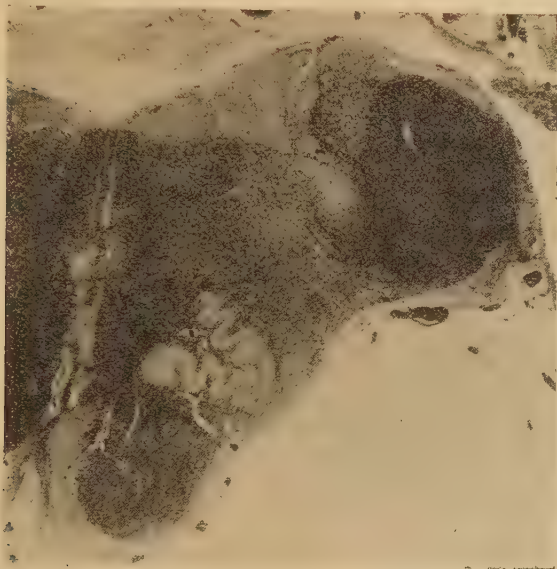


FIG 9. — Cas Bo. Mêmes lésions à un plus fort grossissement montrant l'intensité de la lésion du faisceau central de la calotte, côté dégénéré.

OBSERVATION IV

(FOIX et TINEL. *Revue neurologique*, 6 nov. 1924, p. 503.)

M^{me} L. Marie, 55 ans, est amenée le 28 août 1924 à l'hôpital de la Pitié, après un léger ictus survenu la veille.

Mère de 4 enfants dont deux sont bien portants, deux morts accidentellement. Une fausse couche entre la 1^{re} et la 2^e grossesse. Ménopause à 48 ans.

La malade a toujours été bien portante jusqu'en 1921, époque où elle a commencé à se plaindre de céphalée occi-

pitale et d'une baisse progressive de la vue. Les urines n'ont jamais présenté d'albumine.

1^{er} ictus, le 2 février 1923. Eblouissement brusque, sans perte de connaissance. La face aurait été déviée à gauche pendant 24 h. Le médecin a constaté alors une forte hypertension. Le lendemain elle a pu reprendre son travail sans aucune gêne.

2^e ictus, au mois d'août 1923, nouvel épisode semblable avec vertige et déviation passagère de la face, à la suite duquel la malade a été mise au régime lacto-végétarien. En octobre 1923 la vue baisse rapidement ; un oculiste constate l'existence d'hémorragies rétinienne.

3^e ictus. Le 16 décembre 1923, cette femme est prise soudain de vertiges, bourdonnements et sifflements d'oreille. Elle est obligée de se coucher. La parole est un peu embarrassée, la face sensiblement déviée à gauche. Cette crise se termine, comme les autres assez rapidement en deux ou trois jours, mais en raison de la fatigue et de l'oppression, la malade a dû renoncer à travailler.

4^e ictus le 27 août 1924 vers midi ; pendant qu'elle faisait son ménage elle a été prise d'un nouvel ictus avec perte de connaissance pendant deux heures. Elle a repris progressivement connaissance, mais la face est déviée à gauche, la voix est rauque, la malade un peu oppressée, elle se plaint de voir double.

Le soir et le lendemain elle présente encore quelques pertes de connaissance passagères, puis est amenée à l'hôpital, où l'on constate les troubles suivants :

Examen. — 1^o Paralysie faciale droite, incomplète, permettant encore quelques mouvements, atteignant à la fois le facial supérieur et le facial inférieur : figure déviée à gauche, occlusion incomplète de l'œil droit, effacement des rides du front et ascension du sourcil, joue flasque ; la langue paraît légèrement déviée à droite.

2^o Syndrome myoclonique gauche de la face, du pharynx et du larynx.

Il existe à gauche quelques mouvements myocloniques très discrets, nettement rythmiques, de la lèvre supérieure et de la paupière inférieure.

On observe au contraire des contractions rythmiques assez fortes, régulières, du voile du palais gauche et de la luette, qui, déviée à gauche de façon permanente, augmente à chaque contraction sa déviation vers la gauche.

Les piliers antérieur et postérieur gauche se contractent de façon rythmique, ainsi que la partie gauche de la paroi postérieure du pharynx.

L'examen laryngoscopique, pratiqué par le D^r Hautant, montre également des mouvements myocloniques rythmés de la corde vocale gauche. La voix est rauque et bitonale.

Les contractions myocloniques sont permanentes, régulières, au rythme de 130 par minute, et faciles à distinguer du soulèvement systolique des carotides qui se produit au rythme de 96 à la minute.

3^o Paralysie conjuguée du mouvement des yeux à droite (paralysie dextrogyre). Il existe pour l'œil gauche comme pour l'œil droit une paralysie des mouvements vers la droite, le globe oculaire ne dépassant que très légèrement la ligne médiane.

On observe au contraire dans le mouvement des yeux vers la gauche un léger nystagmus.

Le mouvement d'élévation des globes oculaires est normal.

Dans l'effort de convergence, le mouvement est exécuté facilement par l'œil droit, et complètement supprimé pour l'œil gauche.

Pupilles normales, égales, en myosis modéré. Les réflexes lumineux sont conservés.

4^o La malade se plaint de vertiges. La marche est incertaine, nettement titubante avec tendance à tomber vers la gauche.

Ces troubles n'augmentent pas, les yeux fermés.

La malade accuse en outre des bourdonnements et ronflements d'oreilles, continuels, très gênants, bilatéraux mais plus accentués à gauche.

L'examen complémentaire du système nerveux ne révèle aucun trouble. Pas d'hémiplégie. Les réflexes sont peut-être un peu plus forts à gauche. Pas de signe de Babinski ; aucun trouble de la sensibilité.

Par contre, l'examen cardio-vasculaire montre une hypertension considérable, 28-13 à l'appareil de Pachon. Pouls à 96. Battements violents des sous-clavières, oppression continue, exagérée par tout effort et témoignant d'une légère défaillance du myocarde.

Urée sanguine 0,33.

Wassermann négatif.

L'examen de la rétine montre une neuro-rétinite exsudative ancienne avec sclérose des vaisseaux rétiniens.

Evolution. — L'état de la malade est resté stationnaire depuis son entrée à l'hôpital jusqu'à ce jour, c'est-à-dire depuis plus de deux mois ; les contractions myocloniques du voile du palais, du larynx et du pharynx ont persisté sans interruption, en conservant le même rythme. Mais la dysphonie s'est sensiblement accusée, ainsi que la dyspnée (24 R. à la minute).

Le pouls s'est progressivement accéléré, passant de 96 à 120, témoignant sans doute d'une légère extension des lésions bulbaires vers les noyaux du X.

La tension, malgré tous les moyens employés (saignée, diète lactée, diurétiques, citrate de soude, nitrite de soude, est restée très élevée, entre 26 et 28.

Il y a quelques jours même s'est produit de nouveau un ictus léger, accompagnant une brusque élévation de la tension à 32.

A la suite de cet ictus, les troubles de l'équilibre se sont accentués, à tel point que la sensation de vertige est permanente et que la malade est incapable de se tenir debout sans chute immédiate vers la gauche.

Les autres symptômes nerveux n'ont été aucunement modifiés.

La malade, grande hypertendue, est morte six mois après.

Anatomie pathologique. (Foix, Chavany et Hillemand, *Revue neurologique*, 1926, p. 947.) — A l'autopsie il s'agissait encore d'une lésion de la calotte au niveau de la protubérance moyenne. Il n'existait en outre comme lésions accessoires que de minuscules hémorragies punctiformes encore pleines de globules rouges, et n'ayant par consé-

quent pas joué un rôle dans la pathogénie des accidents ; ces petites lésions étaient d'ailleurs minimes, atteignant à peine le calibre d'une aiguille, et disséminées au nombre de 5 à 6 dans le pied protubérantiel (l'axe encéphalitique a été coupé en série).

La lésion principale commence à l'union de la protubérance supérieure et de la protubérance moyenne. Il s'agit d'une lésion en foyer, assez vraisemblablement cicatrice de



FIG. 10. — Cas L. Marie. Lésion unilatérale calotte protubérantielle moyenne. Destruction bandelette et F. C. calotte du même côté.

ramollissement. Elle déprime à ce niveau de façon nette le plancher du 4^e ventricule par suite de sa rétractilité. Elle est exactement limitée à l'hémicalotte droite, et détruit à ce niveau le F. C. de la calotte, sauf quelques fibres externes et internes, et la bandelette longitudinale postérieure, dont il ne reste que quelques fibres. -

Le ruban de Reil est respecté, ainsi que le pédoncule cérébelleux supérieur et la petite racine du V. Le noyau réticulé paramédian n'est que partiellement atteint.

Au niveau de la protubérance moyenne, la topographie de la lésion est identique, détruisant le F. C. C. et la B. L. P. : la lésion est toujours limitée à l'hémicalotte droite.

Plus bas elle diminue rapidement et disparaît au niveau

du noyau du VII, ce qui explique le caractère modéré de la paralysie périphérique constatée durant la vie.

Au-dessus et au-dessous de cette lésion principale, on observe la dégénération incomplète de la bandelette, la dégénération descendante uniquement et sensiblement complète du F. C. de la calotte avec aspect pseudo-hypertrophique de l'olive, diminution du feutrage intra et périolivaire et dégénération partielle transsynaptique des cellules de l'olive.



FIG. 11. — Cas L. Marie. Bulbe supérieur. Dégénération F. C. calotte. Aspect pseudo-hypertrophique olive.

OBSERVATION V

FOIX, CHAVANY et HILLEMAND, *Revue neurologique*, mai 1926, p 948.

(Observation résumée.)

No. Ce cas, complexe, comprenait des phénomènes d'apraxie idéomotrice avec aphasie de Wernicke modérée, des troubles de la coordination et des mouvements involontaires frappant en particulier le membre inférieur gauche, une hémianopsie double, enfin des phénomènes myocloniques modérés, limités au voile du palais, discrets quoique incontestables et au rythme de 160 environ.

L'examen du cerveau permettait d'expliquer ces phénomènes :

1° Une lésion située au siège d'élection du lobe pariétal

gauche et débordant sur le pli courbe expliquait les phénomènes d'apraxie idéomotrice et d'aphasie ;

2° La même lésion détruisait à ce niveau les radiations de Gratiolet. Du côté gauche une lésion linéaire en foyer détruisait les fibres de Gratiolet droites. D'où hémianopsie double.

3° Une lésion siégeait au niveau du noyau dentelé gauche du cervelet, et détruisait à son origine le péduncule cérébelleux supérieur, d'où vraisemblablement les

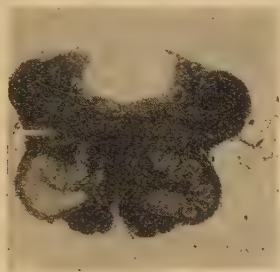


FIG. 12. — Cas No. Dégénération F. C. calotte et léger aspect pseudo-hypertrophique olive.

troubles de la coordination et les mouvements involontaires du côté gauche ;

4° Enfin les myoclonies s'expliquaient par l'existence au niveau de la calotte protubérantielle de petits foyers de désintégration, qui, par leur superposition, entraînaient une dégénérescence du faisceau central de la calotte extrêmement visible au niveau du bulbe, et s'accompagnant d'un début de dégénération pseudo-hypertrophique de l'olive.

OBSERVATION VI

(Gabrielle Lévy, Contribution à l'étude des manifestations tardives de l'encéphalite épidémique, *Thèse Paris*, 1922. Observation 30, p. 219 (incomplète).

Mouvements rythmiques de la mâchoire, de la langue et du voile du palais. Troubles de la mastication et de la

déglutition survenus cinq mois après une encéphalite à forme fruste.

C'est une femme de 51 ans, M^{me} L., qui s'est présentée à nous, le 16 avril 1920, pour des mouvements involontaires et constants de déduction des mâchoires, survenus en octobre 1919, et dans les conditions suivantes. En avril 1919, brusquement elle a été prise de « douleurs dans le ventre ». Ces douleurs sont comparées par la malade à une sensation intermittente de « tortillement » ; elles paraissent avoir été localisées à la région diaphragmatique. En même temps, elle avait une sensation de raideur extrêmement douloureuse dans les deux jambes. Ses jambes étaient « comme si elles avaient été en bois » et douloureuses au point qu'elle aurait pleuré en montant l'escalier, pour rentrer chez elle. Il n'y avait aucun phénomène parétique réel. Elle est restée 4 jours couchée, avait de la fièvre (?) sans céphalée, ni signes oculaires conscients, ni ptosis, ni somnolence, ni insomnie. Dès qu'elle s'est levée, on a remarqué qu'elle « pinçait » anormalement la lèvre supérieure, et elle-même éprouvait une sensation de tuméfaction de la lèvre supérieure et de la région gingivale supérieure. Sa lèvre et sa gencive lui semblaient devoir être énormes. Elle éprouvait une légère gêne de la mastication et de la parole. Elle n'avalait pas de travers. Cet état s'est maintenu tel jusqu'en octobre 1919. A cette époque, qu'elle ne peut préciser davantage, mais au moins cinq mois après le début, par conséquent, elle a été prise de douleurs dans la mâchoire inférieure, la tête, surtout la région occipitale et le cou. Parfois ces douleurs irradiaient dans la région delto-pectorale des deux côtés. Ces douleurs étaient continues, et vraisemblablement du type des douleurs de la contracture. Elles empêchaient la malade de dormir. « Ses mâchoires étaient dures comme du bois. » Elle avait en outre, par moment, l'impression qu'on l'« étranglait » et les crises douloureuses s'accompagnaient de mouvements des deux bras et de secousses dans la région delto-pectorale qu'on ne peut pas préciser davantage, étant donné le psychisme de la malade. En même temps que ces douleurs, sont survenus les mouvements involontaires qu'elle présente actuel-

lement au niveau de la mâchoire inférieure et de la langue. Elle aurait, en outre, depuis deux mois, des troubles de la déglutition « comme quand on a mal à la gorge », et par moment les liquides reflueraient par le nez. Auparavant cette femme n'a jamais présenté aucune maladie, ni aucune sorte de mouvements anormaux. Elle dit seulement qu'elle a toujours été très nerveuse. Elle a eu 4 enfants, trois actuellement vivants, bien portants, un mort en nourrice, elle ignore de quoi. Elle n'a pas eu de fausse couche.

Lorsqu'on examine la malade on constate les faits suivants : elle présente un petit mouvement oscillatoire constant de diduction de la mâchoire inférieure, qui s'accompagne d'une fine trémulation de la lèvre supérieure et de la langue. La tête est tenue penchée sur le côté gauche lorsqu'elle tient la bouche fermée, ce qui lui est très difficile. On observe de petites trémulations fines, et de fins mouvements des deux lèvres, comme chez les lapins. Lorsqu'on lui fait tirer la langue, celle-ci est agitée en masse par de petites secousses musculaires. De temps en temps, une secousse plus brusque ébauche un mouvement de retrait ou de propulsion. Ces mouvements disparaîtraient pendant le sommeil. On n'observe aucun autre mouvement du tronc ou des membres. On ne peut pas savoir si les secousses qu'elle ressent encore, par intermittence, dans la région pectorale s'accompagnent de myoclonies objectivement appréciables. Pendant l'examen la malade ne les ressent pas. On lui fait mâcher un morceau de pain. La mastication est extrêmement difficile, même pour une toute petite bouchée. La malade laisse retomber des particules alimentaires, et le pain a une tendance à être expulsé de la bouche. On la fait boire. Le liquide a une tendance à refluer du côté droit de la bouche. Cette tendance serait constante dès que la malade avale des liquides. L'eau est déglutie sans reflux nasal.

L'examen du territoire facial montre les faits suivants : les deux peauciers se contractent avec une force sensiblement égale.

Lorsqu'on les fait contracter, les mouvements de la mâchoire cessent pendant la durée de la contraction. L'acte

de découvrir les dents est bien exécuté. Pendant cet acte il ne persiste plus que de très fines trémulations au niveau des commissures. La malade ne peut pas siffler, et sifflait très bien auparavant. Elle peut souffler une bougie. L'occlusion des yeux est normale et résiste très bien des deux côtés. Le relèvement des sourcils est difficile, mais possible. On ne trouve pas d'hyperexcitabilité du facial à la percussion. En somme, pas de lésions appréciable dans le territoire du facial, en dehors des troubles cinétiques décrits.

Lorsqu'on inspecte l'arrière-bouche, on voit les deux piliers antérieurs se resserrer rythmiquement, en même temps que la luette est animée de petits mouvements synchrones de va-et-vient. L'ensemble de ces mouvements, par leur amplitude et leur rythme, semble coïncider avec ceux des mâchoires. Le réflexe du voile est très faible. On obtient le réflexe nauséeux à la paroi postérieure du pharynx. Les réflexes pupillaires sont normaux, et les pupilles égales, le réflexe massétéren est sensiblement normal. La force segmentaire est normale au niveau des membres supérieurs et inférieurs et du tronc. La flexion de la tête est légèrement affaiblie. Réflexes radiaux, cubito-pronateurs, tricipitaux : un peu vifs, mais égaux. Rotuliens très vifs, égaux. Achilléens, normaux, peut-être un peu vifs, égaux. Plantaire : pas de réponse. On ne trouve aucune anomalie d'ordre cérébelleux au niveau des membres supérieurs et inférieurs, ni aucun trouble de la sensibilité superficielle ou profonde appréciable, pas plus au niveau des territoires intéressés qu'au niveau du corps.

Cependant, l'examen plus approfondi de la sensibilité, en particulier de la gustation, devra être fait, de même que la recherche du réflexe cornéen, la ponction lombaire, le Wassermann et l'examen laryngologique. Mais la malade ne se prête à aucun examen ultérieur. Nous en sommes donc réduits à ces données incomplètes.

En résumé, encéphalite à forme fruste, peut-être myoclonique au début, à laquelle ont succédé, cinq mois après environ, des mouvements rythmiques involontaires, trémulations fines au niveau des muscles innervés par le facial,

mouvements plus amples au niveau des muscles innervés par le trijumeau, sans troubles sensitifs appréciables dans ces zones, au moins à un premier examen sans vérification ultérieure possible. Il semble donc bien qu'il s'agit d'une des sequelles motrices de l'encéphalite — mais à forme localisée — sans signes pyramidaux autres qu'une exaltation des réflexes tendineux, comme il est si fréquent dans ces formes.

OBSERVATION VII

(Gabrielle LÉVY, Travail du service de M. le Pr Roussy,
Revue neurologique, 1925, p. 449.)

M^{me} Pr., Joséphine, 72 ans, hospitalisée à l'Hospice Paul-Brousse dans une salle de gâteuses, où elle est confinée au lit.

Histoire. — Elle aurait eu un premier ictus en mars 1923. Quelques jours après une grosse émotion (mort accidentelle d'un fils,) elle a été prise de très forts vertiges, et répétait : « J'ai la tête qui tourne ; il me semble que j'ai la tête en feu. » Elle n'a pas perdu connaissance, mais a eu « la figure un peu de travers (?) », parlait très difficilement et ne pouvait plus se servir de son bras gauche ni de sa jambe gauche.

Elle est restée plusieurs mois sans pouvoir marcher, et a pu remarcher ensuite à l'aide de béquilles.

Les troubles de la parole auraient duré environ 4 mois.

Les vertiges n'ont jamais cessé depuis.

Le pleurer spasmodique que la malade présente actuellement existerait depuis ce premier ictus. Mais la malade n'était pas gâteuse après cet ictus.

Vers le 4 septembre elle aurait eu un second ictus.

On a remarqué, le matin, au réveil, qu'elle avait la bouche de travers, ne pouvait plus parler et ne pouvait plus se soutenir avec des béquilles.

Les troubles de la parole n'ont duré que quelques heures, mais depuis lors la malade est gâteuse et confinée au lit.

On ne sait pas depuis quand existent les petits mouvements de la face. Antécédents : bonne santé antérieure.

On ne sait pas si la malade a fait de fausses couches (la mémoire est très défectueuse, et l'histoire est rapportée par une de ses amies).

Elle a eu deux enfants morts, l'un par accident, l'autre tué à la guerre.

Etat actuel. — Deux ordres de faits dominant, à première vue :

1° De petites myoclonies rythmiques au niveau de la face et des muscles de la région thyro-hyoïdienne à gauche ;

2° Une impotence à marcher, une impotence cérébelleuse du bras gauche et une sensation de vertige continu que la malade accuse au moindre mouvement, même dans son lit.

Aussitôt qu'on demande à la malade de s'asseoir dans son lit, elle crie qu'elle va tomber.

Elle ne peut pas marcher.

Lorsqu'on la met debout, soutenue par deux aides, la jambe gauche plie ; si l'on essaie de la faire marcher, la jambe gauche et le pied restent en arrière et sont entraînés passivement.

La malade crie toujours qu'elle va tomber. On ne parvient pas à savoir si cette sensation de chute est localisée d'un côté ou d'un autre.

Le pied gauche est déformé, anormalement creusé, avec extension permanente de la première phalange du gros orteil. Cette déformation est attribuée par la malade à un gros ulcère variqueux de la jambe, actuellement cicatrisé, mais qui a entraîné de grosses réactions tendino-aponévrotiques. Cette pathogénie est certainement exacte.

La force segmentaire est assez bonne aux deux membres supérieurs pour les mouvements des doigts, du poignet et du coude. Cependant elle est très diminuée à gauche. Le mouvement d'élévation du bras gauche, en particulier, est très difficile et sans aucune force (et la malade est gauchère).

A l'occasion des efforts, on constate, au niveau du membre supérieur gauche, du tremblement, de l'instabilité choréiforme des doigts et de l'asynergie.

Aux membres inférieurs, grosse diminution de la force des deux côtés, mais surtout à gauche, où elle peut à peine lever le pied au-dessus du plan du lit. Les ordres sont d'ailleurs mal exécutés, car la malade est très diminuée psychiquement, et incapable d'attention soutenue.

Les mouvements passifs sont un peu gênés au niveau du bras gauche. Légère sensation de roue dentée, mais qui peut être due à l'ankylose marquée du coude et de l'épaule. Au niveau des membres inférieurs, il existe une légère hypertonie à gauche. L'exploration est gênée par la raideur douloureuse des genoux.

Réflexes tendineux, radial, cubito-pronateur et tricipital normaux à droite, plutôt vifs.

Très exaltés à gauche.

Rotuliens : vifs des deux côtés, mais plus vifs à gauche.

Achilléens : paraît normal à droite. A gauche difficile à apprécier, à cause des rétractions tendineuses qui entravent le mouvement.

Réflexe plantaire : extension bilatérale. Pas de clonus ni de raccourcisseurs.

Réflexes de posture paraissent abolis au biceps gauche et normaux au biceps droit ; ne peuvent être cherchés aux membres inférieurs à cause de l'ankylose du pied gauche et des genoux.

Examen cérébelleux. — Le doigt sur le nez est correctement exécuté à droite, mais avec une grosse dysmétrie à gauche. La malade oscille de plus en plus en approchant du but, le dépasse, y revient, mais ne parvient pas à s'y maintenir.

Les marionnettes sont exécutées avec une grande lenteur à droite, à gauche le mouvement est à peine ébauché.

La main gauche plane quand elle veut saisir un objet.

Les manœuvres cérébelleuses ne peuvent être exécutées au niveau du membre inférieur gauche, à cause de l'impotence motrice. A droite l'épreuve talon sur genou semble correcte, dans la mesure où la force, très diminuée, en permet l'appréciation.

En somme dysmétrie très nette, adiadococynésie et tremblement intentionnel à gauche.

Sensibilité. — Au tact et à la piqure, normale pour le corps et la face. Au chaud et au froid paraît normale pour le corps et la face.

Sens stéréognosique normal à droite et à gauche. (De ce dernier côté, il faut aider la malade à mobiliser les objets, qu'elle ne peut identifier qu'à cette condition. Mais alors elle identifie correctement.)

Sens des attitudes normal, sauf quelques erreurs banales au niveau des orteils gauches.

Sensibilité gustative : très bonne pour le salé, le sucré, l'amer et l'acide.

Examen de la face. — Légère asymétrie. L'hémiface gauche est plus spasmodique que la droite. La commissure buccale gauche est plus relevée, mais aussitôt que la malade parle, on constate que la moitié droite de la bouche est seule mobilisée.

Les divers mouvements du facial sont bien exécutés mais le peaucier gauche se contracte beaucoup moins bien que le droit.

En examinant la face de près, on constate de petites secousses rythmiques de l'aile du nez gauche, de la commissure buccale gauche, des muscles de la région thyro-hyoïdienne. Ces myoclonies sont synchrones. On en compte 136 à la minute.

La narine gauche bat rythmiquement.

La commissure gauche de la bouche présente des secousses synchrones, qui rapprochent les deux lèvres, en les tirant vers la gauche.

Ce mouvement est mis très nettement en évidence par l'ouverture légère de la bouche.

La bouche étant entr'ouverte, lorsque la résolution musculaire est suffisante, on constate que le maxillaire inférieur subit lui aussi de petits mouvements qui semblent le dévier vers la gauche. Cependant la palpation des deux masséters ne permet pas d'affirmer une unilatéralité quelconque.

Les muscles de la région thyro-hyoïdienne présentent les mêmes myoclonies. On les distingue parfaitement du pouls carotidien, qui n'est pas synchrone.

La palpation permet de sentir nettement les propulsions du thyroïde. Vers l'oreille, il semble qu'on perçoive des secousses sous-jacentes au sterno. Peut-être s'agit-il du stylo-hyoïdien.

L'œil gauche présente un nystagmus rotatoire presque imperceptible, dans le sens des aiguilles d'une montre, qui paraît synchrone aux autres myoclonies.

Par moments, de petites secousses dans l'orbiculaire de la paupière gauche apparaissent, affleurant à peine la peau.

L'œil droit ne paraît pas présenter de secousses nystagmiques.

La langue est bien tirée, mais présente de petits mouvements antéro-postérieurs qui paraissent synchrones. Il est difficile de savoir s'ils sont transmis par le laryngo-pharynx, ou s'ils sont indépendants.

Le voile du palais est le siège de myoclonies rythmiques, de même fréquence que les précédentes, qui rapprochent les deux piliers vers la ligne médiane et attirent l'ensemble du voile légèrement vers la gauche. Cependant la luette paraît médiane. L'ensemble du voile et des piliers paraît pulsatile. La base de la langue, malgré les secousses de cet organe, ne paraît pas pulsatile en elle-même.

La paroi postérieure du pharynx est rythmiquement attirée vers la gauche. Enfin l'examen laryngologique montre que les mêmes myoclonies, synchrones, se produisent au niveau de la corde vocale gauche (D^r Chabert).

La motricité des cordes vocales paraît normale.

Les trompes d'Eustache n'ont pas pu être explorées. La malade n'accuse aucun bruit anormal, et on n'en perçoit pas en s'approchant d'elle.

L'audition paraît bonne, mais lorsqu'on approche une montre, on constate que la malade n'en perçoit les battements qu'à une très faible distance, à droite et à gauche.

L'épreuve de Barany est restée complètement négative des deux côtés. Après irrigation prolongée pendant deux minutes, on n'a obtenu aucune modification du nystagmus à gauche et aucun nystagmus à droite.

Réflexe du voile et du pharynx normal.

Le réflexe massétérin n'est pas obtenu, car on ne parvient pas à obtenir de la malade le relâchement musculaire suffisant.

L'examen ophtalmologique, pratiqué par le Dr Bollack, a donné les résultats suivants : légère inégalité pupillaire O. D. un peu plus grand qu'O. G.

Réflexes photomoteurs normaux.

Contraction à la convergence normale. Secousses nystagmiques semblant porter exclusivement sur l'œil gauche, surtout accentuées dans le regard en face, de type rotatoire, rapide, dans le sens des aiguilles d'une montre.

Pas de limitation des mouvements oculaires. Pas de diplopie au verre coloré. Fond d'œil normal. Acuité visuelle normale. Champ visuel en apparence normal. Sensibilité cornéenne normale.

Phonation et parole : la voix est rauque, légèrement bitonale. La parole est mal articulée et nasonnée.

Déglutition normale. La malade n'avale pas de travers.

Respiration. On compte environ 20 respirations par minute. L'inspiration se fait par petites saccades, comme trigémisée. Il semble qu'il existe de petites secousses du diaphragme.

La radioscopie permet en effet de constater de petites myoclonies bilatérales de la coupole diaphragmatique. On ne parvient pas à savoir si elles sont synchrones aux autres myoclonies, mais elles sont très analogues comme rythme et amplitude.

Pouls régulier, 98 à 100 à la minute.

Clangor aortique.

Tension au Pachon 21-14.

Urines : ni sucre, ni albumine.

B.-W. négatif dans le sang.

OBSERVATION VIII

(LUDO VAN BOGAERT, *Revue neurologique*, 1925, p. 189.)

M^{me} R., 62 ans.

Mariée, mère d'un fils âgé de 34 ans, bien portant.

Pas de fausse couche.

Syphilis acquise à 20 ans. Alcoolisme.

En 1918, petit ictus ayant entraîné une dysarthrie passagère avec très légère hémiplegie droite. Tout a rétrocedé en deux jours.

En 1921 (mai), nouvel ictus avec parésie passagère du bras gauche, sans troubles de la parole.

La malade a été examinée une première fois en août 1924 ; à ce moment elle était alitée avec une pleurésie séro-fibrineuse gauche remontant jusqu'à l'épine de l'omoplate. Au point de vue neurologique nous retrouvons dans nos notes les faits suivants :

Pas d'atrophie musculaire.

Démarche raide avec élargissement discret de la base de sustentation.

Rétropulsion spontanée et provoquée très facile.

Pas de troubles de la parole ni de la déglutition.

Réflexes tendineux exagérés aux membres inférieurs, surtout les deux rotuliens et l'achilléen gauche.

Les réflexes tendineux au membre supérieur gauche sont très exagérés, particulièrement le bicipital et le stylo-radial.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension à droite, il est indifférent à gauche.

Pas de clonus du pied ni de la rotule.

Pas d'automatisme médullaire.

Troubles psychiques nets ; agitation nocturne, logorrhée désorientation dans le temps et gros troubles de la mémoire de fixation.

La P. L. donne un liquide clair P. I. = 38. P. I. = 21 (après 10 cmc.).

Albuminurie, 0,28 ‰.

Cellules, 0,8 par mmc.

Pandy négatif.

Weichbrodt négatif.

Wasserm. sg. Wass. liq. céph.-rach. = $\frac{1}{100}$.

La malade quitte l'hôpital et revient à la clinique à la suite d'un nouvel incident cérébral.

Observation. Le 18 décembre, à la suite d'une violente

dispute, la malade étant surexcitée par l'alcool, elle accuse un grand vertige sans chute, mais suivi immédiatement d'une hémiparésie gauche avec troubles de la parole et de la déglutition. Elle voit double.

Pas de perte de connaissance.

Quatre jours plus tard l'examen neurologique montre :

1^o Une légère hémiparésie gauche, avec exaltation discrète des réflexes tendineux au membre gauche, mais sans Babinski.

Manœuvre de Barré positive.

2^o Une paralysie de la VI^e paire droite. Strabisme interne O. D.

3^o Une paralysie du facial inférieur droit.

4^o Une paralysie du palais mou et une paralysie unilatérale du pharynx, l'excitation du pharynx supérieur pour la recherche du réflexe pharyngien montre un mouvement de rideau vers la gauche.

5^o Des troubles sensitifs.

a) Du côté gauche du corps la partie inférieure de la face étant comprise, gros troubles de la sensibilité thermique, avec hypoesthésie algésique très nette, mais conservation profonde des sensibilités tactiles, du sens des attitudes de la stéréognosie et des discriminations complexes.

b) Du même côté une bande d'hypoesthésie tactile à topographie radiculaire correspondant à peu près à C4, C5, C6.

6^o Pas de troubles cérébelleux ni sphinctériens.

7^o Parole nasonnée, se rapprochant de celle des bulbaires vrais.

Le fait qui nous frappe le plus à cet examen est le suivant : en examinant le facial inférieur du côté paralysé nous sommes frappés par l'existence de petites secousses rythmées, brusques comme des décharges faradiques dans les muscles périorbiculaires des lèvres du côté droit et dans les petits muscles de la houppe du menton du même côté.

Ces phénomènes n'existent pas à gauche.

Mais l'examen du voile montre (et cela d'autant plus nettement que le voile est flasque) les mêmes oscillations de gauche à droite avec soulèvement du voile et de la luette.

Le pharynx montre les mêmes secousses rythmiques dans sa moitié droite.

La vitesse de ces oscillations varie de 144 à 152 par minute.

Le 18 mai, nouvel ictus. Quelques minutes après cet incident cérébral la malade est très agitée. On est obligé de la tenir parce qu'elle veut s'enfuir. Logorrhée inintelligible. Mais les ordres donnés sont exécutés et elle ne présente pas de signes de confusion mentale.

Son agitation ressemble à l'agitation de la période d'excitation de l'ivresse, la logorrhée est mêlée d'éclats de rire et d'impertinences.

Les membres droits sont secoués de secousses cloniques ainsi que l'hémiface gauche, les yeux déviés à l'extrême droite battent un nystagmus horizontal à une vitesse de 120-126 par minute. La tête suit la déviation du regard et le bras gauche est en flexion-adduction.

Le lendemain l'examen montre :

1^o Hémiplégie alterne droite, avec atteinte du facial gauche.

2^o Paralysie oculo-lévogyre.

3^o Nystagmus rotatoire dans le regard porté vers l'extrême droite. Conservation de la convergence. Latéro-déviation spontanée du regard.

4^o Radotage, agitation avec gros troubles intellectuels.

5^o Persistance du nystagmus vélo-palato-pharyngien.

Sept jours plus tard, disparition de la paralysie-oculo-lévogyre, apparition de myoclonies dans le muscle périorbitculaire des lèvres, le peaucier du cou et l'orbiculaire de l'œil droit (tout particulièrement dans les faisceaux sourciliers), la persistance des myoclonies élévatrices du voile et des myoclonies pharyngées. Toutes les secousses qui intéressent la musculature facio-palato-laryngée se produisent au même rythme.

La laryngoscopie indirecte (Dr Helsmoortel Jumor) montre que les replis aryépiglottiques sont animés d'un mouvement nystagmique en même temps que les cartilages aryénoïdes pivotent sur eux-mêmes et se rapprochent. L'épiglotte reste immobile. Les contractions des deux héli-larynx sont

synchrones, en sorte que l'orifice supérieur du larynx se rétrécit concentriquement.

Les mouvements des replis aryépiglottiques s'expliquent par des contractions intéressant les muscles aryténo-épiglottiques qui s'insèrent en arrière au sommet de l'aryténoïde, en avant sur le ligament aryépiglottique par quelques rares fibres sur l'épiglotte (innervé par le laryngé inférieur).

L'examen des cordes vocales montre qu'elles aussi se contractent synchroniquement. Elles ne sont pas toutefois assez fortes pour amener les cordes vocales sur la ligne médiane à chaque contraction.

Pendant la respiration calme, on peut explorer facilement la région sous-glottique tandis que les parois de l'espace triangulaire délimité par les deux cordes vocales et la paroi postérieure de la glotte (les deux aryténoïdes) sont animées d'un mouvement nystagmique très net. La langue ne présente aucun tremblement.

La voix est chevrotante et la parole presque inintelligible.

La parole est beaucoup plus nette quand la malade se fâche ou répète une phrase avec impatience. La parole est aussi un peu améliorée quand on fait chanter la malade. Pendant la phonation les cordes ont une motilité normale, mais les oscillations rythmiques persistent.

La cocaïnisation du larynx ne fait pas disparaître ces contractions nystagmiques.

Une ampoule introduite entre les cordes vocales permet d'enregistrer les secousses nystagmiques.

L'examen radiologique du diaphragme (D^r Peremans) montre :

1^o Une excursion normale et synchrone des deux coupes diaphragmatiques.

2^o Aux mouvements de montée et de descente des coupes se superposent de petites secousses myocloniques synchrones dans les deux hémidiaphragmes et dont la vitesse est exactement égale à celle des myoclonies pharyngo-laryngées. Les troubles respiratoires sont intéressants : en examinant cliniquement la malade nous avons déjà été frappés par la tendance à la respiration périodique type Cheyne-Stokes et la transmission à la paroi abdominale des myoclonies diaphragmatiques.

OBSERVATIONS IX et X

KLIEN, *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 1904,
nos 17 et 18, p. 619-620 et 665-666.

CAS I. — F. P. Un débardeur de 53 ans entre à la clinique le 20 décembre 1903. Pas d'antécédents héréditaires, ni alcoolisme, ni syphilis. Pas de maladies antérieures.

Pendant son service militaire il remarque que l'audition est diminuée à droite.

En juin 1902 grippe dont le principal symptôme était la fièvre.

En 1903 apparaissent les premiers symptômes de la maladie actuelle : apparition réitérée de paresthésies de la moitié gauche du corps sans participation de la face, accompagnées de temps en temps de vertige. A la fin de mai se produit un accès, avec une sensation de spasme dans les extrémités, du côté gauche, accompagnée de douleurs sourdes dans la moitié droite de la tête. Cet état coexiste avec des vomissements violents et un vertige très accentué, revêtant la forme typique d'un vertige rotatoire.

Le 2 juin 1903 se produit un nouvel accès. Alors que le malade se levait de son lit, il se sentit impotent du côté gauche. Son médecin constate qu'il est paralysé de ce côté. Il en subsiste une faiblesse des extrémités gauches, mais l'état s'est amélioré au point que le malade a pu reprendre son travail fin juillet. Le 4 août, survient pendant le travail une crise avec paresthésie du côté gauche, céphalée droite très violente, vertige très accentué, mais cette fois sans vomissements ni manifestations consécutives. Le 10 août, survient subitement une céphalée localisée à droite, et une sensation prononcée d'ivresse, avec difficulté intense et subite de la parole, au point que les mots prononcés étaient indistincts, écorchés. La parole s'améliore rapidement, mais présente par la suite une aggravation persistante. Il s'installe de la dysphagie.

Depuis cette crise le malade présente un spasme désordonné de son larynx. Par la suite il se plaignait beaucoup de sensation de « murmures dans la tête ». Quand il remuait

la tête il avait l'impression « que son cerveau remuait à l'intérieur ». Il a une sensation d'ivresse persistante. Au-dessous du vertex à droite, il a une sensation tenace et douloureuse « d'écorchure au sommet de la tête ». L'entourage a observé les derniers temps chez le malade une diminution des capacités intellectuelles et une tendance à l'obscénité.

Pendant l'examen, le malade, sans compter les symptômes ci-dessus exposés, se plaignait d'un vertige dont le degré était variable, et de la sensation d'avoir dans la tête quelque chose qui la faisait tomber en avant, d'un épuisement général et de palpitations. Il éprouvait, en même temps que la sensation subjective de spasme du larynx une sensation dans l'oreille gauche, analogue au bruit que produiraient deux baguettes de glace cognées l'une contre l'autre. L'examen nous a fourni la constatation surprenante d'un spasme rythmique et continu de l'ensemble des muscles de la déglutition du côté gauche. Tous ces muscles se contractaient complètement, ensemble, avec la vitesse de l'éclair, à la fréquence de 132 à 160 fois à la minute. Il n'y avait pas de corrélation entre le nombre des spasmes et la fréquence du pouls. Les spasmes ne subissaient l'influence ni de compressions nerveuse, ni de phénomènes psychiques. Ils persistaient sans changement pendant le sommeil.

Le côté gauche du voile était soulevé rythmiquement et attiré vers la gauche, tandis que les piliers gauches du voile se rapprochaient de la ligne médiane.

Objectivement, on avait l'impression, comme cela se voit quelquefois dans les spasmes du tenseur du voile, de la séparation des lèvres des trompes, non constatée, qui expliquerait la sensation ci-dessus décrite observée dans les oreilles. La paroi postérieure du pharynx était attirée à gauche, en même temps que le voile du palais. Synchro-niquement la base de la langue était attirée contre l'épiglotte par la contraction du styloglosse.

Les muscles du plancher de la bouche, et surtout le mylo-hyoïdien, étaient attirés nettement à gauche.

Pendant le spasme, un caractère notable est la persistance de l'unilatéralité des spasmes.

L'os hyoïde est rythmiquement attiré en haut, de même que le larynx. L'examen laryngoscopique montre que les cordes vocales se mettent en adduction nette, en même temps qu'ont lieu les autres spasmes, tandis que les ligaments des cordes y participent très peu ou pas du tout. La diascopie montre nettement que la moitié gauche du diaphragme prend une part très nette au spasme, tandis qu'on n'observe pas de contracture dans la moitié droite du même muscle.

Seuls les muscles de la déglutition entraînent en action. Les contractions se manifestaient au niveau des muscles de la langue et du larynx, mais uniquement sur les constricteurs du larynx qui participent à la déglutition. Il n'y avait plus de contractions rythmiques que sur un territoire nerveux éloigné.

Les paupières étaient légèrement relevées en même temps que se produisaient les spasmes.

L'examen clinique a prouvé l'existence d'une légère sténose mitrale. Ni trace d'alcoolisme, ni de syphilis. Pas de sclérose des artères périphériques ; seules les artères temporales étaient sinueuses. Les bruits respiratoires sont influencés par les spasmes du diaphragme. Dans la bouche, le nez et le pharynx, nulle trace d'affection organique, ni de catarrhe. Les viscères paraissent sains. Par la percussion du crâne, la région voisine de la saillie du vertex à droite, ainsi que la région où le malade accuse la sensation d'écorchure sur le sommet de la tête, deviennent douloureuses.

Les pupilles sont égales. Toutes leurs réactions sont normales. Les mouvements des yeux ne sont pas troublés. Il n'existe que les légers spasmes des paupières décrits plus haut. Le front se plisse en rides transversales pendant l'ouverture des yeux, comme dans la ptosis, mais cela ne persiste pas. Les muscles inférieurs de la face sont relâchés des deux côtés, en position de repos, mais il n'y a pas preuve de parésie. Les deux piliers, surtout le postérieur, sont plus contracturés à gauche qu'à droite, et reviennent à leur position par le soulèvement du voile. La luette subit une déviation vers la droite. Pas de parésie de la langue. Pen-

dant que le malade boit, il y a quelquefois passage du liquide dans les narines. Toutes les voyelles sont convenablement prononcées. Les consonnes sont nasonnées, les mots plurisyllabiques sont fatiguants à prononcer, hésitants, les syllabes finales altérées.

On ne constate pas de réaction de dégénérescence des nerfs craniens. La partie supérieure du corps est constamment penchée en avant. Il subsiste une certaine parésie des extrémités gauches. Les mouvements sont limités, accompagnés de spasmes. Le malade serre faiblement la main du médecin. Il peut à peine soulever son bras, qu'il maintient un certain temps en l'air, puis qui retombe brusquement.

Pas de différence sensible entre les réflexes du côté sain et du côté parésié. Les réflexes cutanés sont d'intensité moyenne. Nulle part on ne trouve de rigidité musculaire. Pas de signe de Babinski, pas de phénomène d'Oppenheim, pas de signe de parésie organique, pas d'atrophie. Les réflexes pharyngés sont obtenus des deux côtés de la même façon. Les réflexes conjonctivaux sont normaux. La sensibilité superficielle et profonde est complètement intacte. Pas de troubles sensoriels, sauf une diminution de l'ouïe à droite (les deux tympons présentent des troubles anciens).

Le fond de l'œil est normal.

Pas de troubles ni de l'intelligence, ni de la pensée, mais une inclination très marquée au pleurer et au rire, pour des motifs insignifiants. Enfin le malade s'exaltait au plus haut degré quand il abordait la question sexuelle. Il présentait une inclination nette aux expressions obscènes.

CAS II. — A. B., femme de 52 ans. — Le 14 septembre 1902, la malade a eu un vomissement abondant et tombe sans connaissance. Elle reste plusieurs heures dans cet état et demeure étourdie pendant plusieurs semaines.

Quelques heures après son ictus son langage était devenu incompréhensible. Il s'améliore peu à peu, mais le trouble de la parole revient. Il apparaît des troubles de la déglutition, qui s'améliorent un peu, mais pas complètement. Dès la syncope, paralysie du côté droit et déviation des traits de la face. Dans le premier mois qui a suivi le trauma-

tisme, prédisposition excessive aux vomissements qui se produisaient facilement 10 à 15 fois par jour à chaque mouvement brusque du corps.

Cette tendance aux vomissements s'est améliorée, mais persiste encore dans une faible mesure.

Depuis le traumatisme, la malade présente un spasme ininterrompu dans le cou, qui n'a pas disparu.

L'état général est mauvais. Pas de signes de dégénérescence, sauf un thorax en entonnoir. Légère hypertrophie du ventricule gauche. Quelques extrasystoles une fois sur 20 ou 30. Pouls en général irrégulier et inégal. Les artères périphériques sont sclérosées. Bronchite légère diffuse. Le mouvement vésiculaire est soumis à l'influence de spasmes du diaphragme. L'estomac est dilaté. Les paupières et les jambes sont oedématisées. Les urines contiennent des traces d'albumine, pas de cylindres. Leur quantité et leur densité sont sensiblement normales.

Les muscles de la mastication présentent des spasmes rythmiques continus, identiques au premier cas, mais bilatéraux. Leur succession est irrégulière, leur fréquence est de 140 à la minute et indépendante du pouls. Les spasmes ne sont influencés par rien, et persistent pendant le sommeil. Les muscles du plancher de la bouche, du voile du palais, les constricteurs du pharynx, les styloglosses, les thyro-hyoïdiens, les muscles des replis ary-épiglottiques et des poches ventriculaires, les adducteurs des cordes vocales et le diaphragme y participent. Les ligaments des cordes vocales et les autres muscles du larynx sont indemnes.

De plus on observe encore des spasmes bilatéraux des muscles intercostaux, qu'on peut observer vu la maigreur de la malade.

Enfin se meuvent avec le même rythme tous les muscles du domaine du facial inférieur (sauf le peaucier), mais dans de plus faibles limites. On ne peut savoir si les paupières participent au spasme, car on constatait un clignement des paupières quand elles se fermaient.

Les pupilles sont égales. Pas de strabisme. Les réactions se produisent promptement. Pas de troubles moteurs de

la musculature extrinsèque de l'œil. Les muscles du front sont innervés de façon normale des deux côtés. Les mouvements des paupières sont aussi vigoureux et rapides des deux côtés. Aucun des deux yeux ne peut rester fermé seul.

Les muscles du domaine du facial inférieur sont relâchés des deux côtés ; l'innervation à gauche est peut-être un peu plus faible qu'à droite.

Le pilier postérieur du voile du palais pend de haut en bas, l'antérieur est légèrement attiré au dehors. Pendant la phonation le voile reste attiré vers la gauche, et la luette primitivement dirigée à gauche est ensuite attirée à droite. Quand le malade boit, au bout d'un moment une partie du liquide passe dans les narines. La parole présente les mêmes défauts que dans le cas précédent. Quand la langue est propulsée, elle est légèrement déviée à gauche. Elle présente un léger degré d'atrophie de cette moitié gauche.

Les membres du côté droit sont légèrement parésés. Dans le bras droit on constate une ataxie caractérisée, dans la jambe droite une ébauche seulement. L'épaule et le bras droit sont atrophiés. Les réflexes sont nettement altérés du côté droit. A droite phénomène de Babinski, à gauche un type de flexion légèrement esquissé. Les réflexes cutanés sont nettement altérés à droite. Les réflexes pharyngiens et conjonctivaux sont normaux. Aucune réaction de dégénérescence n'existe sur les muscles parésés. Sur les muscles du voile l'examen électrique n'a rien donné à cause du spasme. Les sensibilités tactile et douloureuse se sont montrées normales partout. On ne peut avec certitude diagnostiquer une altération de la sensibilité profonde.

Il y a un rétrécissement concentrique du champ visuel des deux yeux. L'ouïe, l'odorat et le goût sont normaux. L'examen du fond de l'œil ne montre rien d'anormal.

Au point de vue psychique, il existe une tendance au rire et aux larmes, avec un caractère convulsif, pour des causes insignifiantes. Pas de troubles de l'intelligence ni de la pensée.

OBSERVATION XI

(ROMHELD, *Munchener Medizinische Wochenschrift*, 1903.
n° 13, p. 560.)

La malade, M^{lle} D., a 60 ans et appartient à une famille dont le passé neurologique est très chargé. Un frère et une sœur ont présenté des troubles psychiques. La malade même était très bien portante.

Au début de 1901, la malade au réveil avait perdu l'usage de la parole. Elle connaissait tous les mots, pouvait les écrire, ne pouvait prononcer que des bégaiements incompréhensibles. Elle constate elle-même qu'elle ne pouvait maintenir sa langue dans sa bouche que difficilement, et qu'elle restait « déplacée » pendant qu'elle parlait.

D'après les dires du médecin de la famille, le tonus des muscles de la face était diminué. Il n'y avait pas de paralysie perceptible ni aux extrémités, ni à la face. Pas d'augmentation de la sécrétion salivaire. La malade pouvait se lever et vaquer à ses occupations. Depuis quelques jours elle se plaignait de douleurs fugaces à la nuque, la voix était voilée, nasonnée, il se produisait des mouvements de déglutition fréquents.

Depuis cette époque elle a nettement remarqué des bourdonnements intenses dans l'oreille droite. Elle avait aussi des crises de rire répétées.

Au bout de quelques jours la parole s'est nettement améliorée.

A l'examen (30 juillet) on est en présence d'une malade de constitution robuste. Au premier abord elle présente un aspect démentiel, mais l'observation montre que l'intelligence est à peu près normale, et que ce sont des grimaces, le langage monotone et des crises de rire non motivées qui donnent cet aspect.

Les muscles de la face sont flasques, la lèvre inférieure pend du côté droit où il existe une véritable paralysie faciale. Rien d'anormal du côté du crâne.

L'olfaction et la vision sont normales. Les pupilles réa-

gissent vite à l'accommodation et à la lumière. Les muscles extrinsèques de l'œil réagissent normalement.

Le regard de côté fait apparaître un nystagmus horizontal.

Tous les modes de sensibilité du visage sont normaux. Les muscles de la mâchoire sont bien innervés.

Pas de troubles de la gustation. La langue pend nettement hors de la bouche. Elle ne tremble pas.

La luette pend verticalement et se trouve entièrement à droite de la ligne médiane, le pilier droit du voile est plus élevé de quelques millimètres que le gauche, et présente des spasmes tout comme la paroi postérieure du pharynx. Ces spasmes partent de la zone d'union du palais osseux et musculo-membraneux et se propagent dans la direction du crochet pterygoïdien. La moitié gauche du voile est attirée par ces spasmes vers la droite. Ils se produisent 120 à 128 fois par minute (pouls à 76). Pendant la phonation tout le voile se soulève en une petite masse, la fréquence des spasmes reste la même, la luette se raccourcit un peu. Pas d'anesthésie du pharynx, dont les réflexes sont faibles.

Le langage est lent, monotone, nasillard, il présente de la disarthrie pour certains mots.

Les examens laryngoscopiques et rhinoscopiques donnent des résultats normaux. La voix chuchotée est entendue des deux côtés d'une façon à peu près normale. Pas de diminution de l'acuité auditive pour les sons aigus; Rinne positif des deux côtés. La mobilité des trompes est normale à droite et à gauche. On entend un craquement persistant à droite, qui ressemble au bruit d'un bouchon tombant dans un réservoir plein d'eau. Ce bruit se produit rarement, on ne l'entend que deux ou trois fois. On ne peut pas observer de mouvement simultané des trompes ou de leur bourrelet. Le rythme des bourdonnements répond à peu près au nombre des spasmes.

L'examen général montre une motricité et une sensibilité normales.

Les réflexes sont faibles aux membres, mais égaux des deux côtés.

Le dermatographe est modéré. La glande thyroïde et les poumons sont sains.

Hypertrophie du ventricule gauche et artério-sclérose, pas d'hypertension. Ni sucre ni albumine dans les urines.

3 août. L'examen électrique donne des résultats normaux dans le territoire du facial inférieur des deux côtés. L'examen du voile est entravé par les spasmes cloniques, on obtient par excitation galvanique et faradique des contractions rapides de la luette.

1^{er} octobre. Les derniers temps, crises de rire plus fréquentes, l'examen local donne les mêmes résultats. Plus de dysarthrie nette.

4 novembre. Les crampes unilatérales changent de caractère, et les spasmes se produisent plus fréquemment à gauche.

L'auteur signale, en terminant sa communication, que depuis un an la malade est dans le même état.

OBSERVATION XII

(BERNHARDT, *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 1898, n^o 30, p. 469.)

On observe chez cette malade, âgée de trente ans, des contractions rythmiques ou cloniques du voile du palais. Ce sont des contractions de l'ensemble des muscles du voile, des palatoglosses et des palatostaphylins, de la partie postérieure du voile et de la base de la langue. Les contractions se suivent à 100 ou 120 par minute, sont régulières, mais s'interrompent par moment. Elles ne sont pas synchrones avec le pouls (80-90).

La malade est depuis plusieurs semaines dans cet état. Elle se plaignait dès le début de maux de tête sur le vertex et dans la région occipitale, et plus tard de douleurs et d'un bruit intense, particulier, dans les deux oreilles, surtout dans la droite.

Un observateur placé à un ou deux pieds de la malade entendait de fins bruissements, bruit analogue à celui que

l'on produirait en faisant claquer soudain un ongle sur un autre, par une faible pression. Ce bruit n'est pas continu, mais on l'entend par moments pendant quelques minutes. Avec les soulèvements et les abaissements du voile du palais, les contractions de la paroi postérieure du pharynx, on voit un mouvement de la base de la langue.

Quand la malade a la bouche fermée, la figure est parfaitement immobile, ce qui n'est pas le phénomène le moins remarquable.

Si la malade baisse la tête on voit le larynx se soulever par la contraction des muscles qui attirent le larynx vers l'os hyoïde. Si on appuie un abaisse-langue sur le plancher de la bouche, les contractions cessent pendant quelques secondes puis recommencent malgré la pression exercée.

Notre collègue Sturmman, qui a pratiqué la rhinoscopie postérieure, a constaté des mouvements de l'ostium tubaire droit. Il a vu aussi, mais à un degré moindre, des mouvements spasmodiques du cartilage aryénoïde.

La muqueuse pharyngée est sensible, et n'a pas de zone d'anesthésie. Les réflexes rotuliens sont normaux ainsi que la musculature interne et externe de l'œil. La pituitaire est saine. La cocaïnisation pendant les mouvements du voile reste sans résultat. La phonation et le langage sont intacts, la déglutition se fait sans peine, rien ne reflue par le nez. Pas de modification des réactions aux contractions électriques.

OBSERVATIONS XIII ET XIV

(G. AVELLIS, *Münchener Medizinische Wochenschrift*, 1898, n° 17, p. 522).

CAS I. — Il y a deux ans, j'ai vu un chimiste de 39 ans, A. J., nerveux, célibataire se plaignant constamment de pesanteurs de tête et de troubles neurasthéniques de toute nature.

Il souffre depuis déjà quatre ans de bruits d'oreille perceptibles jour et nuit, qui présentaient exactement le caractère produit par deux ongles claquant l'un contre l'autre, quand le bord d'un ongle dépasse l'autre. La caisse du tympan était immobile, et on observait ces bruits en même temps que des spasmes des muscles du voile, de la luette et des piliers du voile. Je n'ai pas constaté de mouvements de la trompe, malgré la facilité de l'examen rhinoscopique. Ces bruits étaient intenses, au point de pouvoir être perçus à 25 cm. du malade. Ils étaient plus intenses à droite qu'à gauche.

Le cathétérisme de la trompe, le bromure de potassium à l'intérieur, rien n'y fit. Les bruits ont persisté, aussi intenses. Ils empêchaient le sommeil du malade. Celui-ci conserve aujourd'hui encore ses spasmes et ses sensations de claquement.

CAS II. — Il y a quelques mois j'ai observé un autre cas de bruits d'oreille perceptibles. M. B., caissier, âgé de 17 ans. Le malade, qu'un médecin de Wiesbaden soignait pour une affection de la trompe, est venu pour une affection aiguë légère. Probablement une otite moyenne gauche. Il présentait une surdité accentuée de l'oreille gauche, accompagnée de douleurs et de sifflements. Aussitôt après la paracenthèse, apparaît d'abord à l'oreille gauche, puis le lendemain à l'oreille droite saine et inopérée, en même temps que des sifflements un bourdonnement perceptible. Celui-ci exprime exactement le sifflement qui se produit quand on projette de la salive dans les espaces dentaires vides, la bouche étant fermée.

Ces bruits d'oreille ont persisté, isochrones au pouls, et le malade est venu me voir quelques semaines après l'opération pour que je l'en débarrasse et aussi pour savoir comment la ponction a pu causer ces bruits douloureux. Il entendait lui-même, jour et nuit, ces sifflements continus dans l'oreille gauche ; ces claquements et sifflements isochrones au pouls dans les deux oreilles. Il n'a pas encore remarqué de spasmes du palais.

J'entendais nettement ces bruits, en approchant mon oreille à 10 cm. de sa tête, ou par l'intermédiaire d'un sté-

thoscope. Pendant que le malade avait la bouche fermée on n'entendait rien en mettant l'oreille devant sa bouche.

Ces bruits fatiguaient et angoissaient le malade, le troublaient dans son sommeil.

L'examen objectif présente le tableau typique :

Synchroniquement aux bruits d'oreilles se produisent des spasmes du voile du palais, de la mâchoire et de la luette, plus accentués à droite qu'à gauche, de telle sorte que le voile est attiré nettement en haut et à droite.

Je n'ai pas pu voir de mouvements ni de la trompe, ni de la caisse du tympan. J'ai eu une surprise : c'est la première fois que j'observais, en dehors des spasmes du voile, des spasmes de la langue et du plancher de la bouche. Le malade ne sentait pas ces spasmes, et il a cherché à s'en rendre compte dans une glace quand je les lui ai fait remarquer.

* * *

L'auteur relate qu'après divers essais thérapeutiques et sur les conseils du Pr Büngner, ce dernier sectionna au ténotome le tendon du tenseur du voile, des deux côtés. Mais les claquements et sifflements persistèrent identiques en force et en rythme. Il conclut avec raison que la cause de la maladie n'est ni pharyngée ni auriculaire et que le traitement local est à rejeter, mais qu'on se trouve en présence « d'un trouble du système nerveux général ». Il insiste sur l'état de nervosité, très développé chez ses deux malades.

OBSERVATION XV

(PEYSER, *Berliner Klinische Wochenschrift*, 1895, n° 43, p. 937.)

B. L., relieur, 25 ans, vient pour un enrouement, de la toux avec vomissement et des troubles de l'oreille persistant depuis sa jeunesse, dont la principale manifestation consiste en bourdonnements d'oreille bilatéraux et en difficulté de l'audition. Dans ses antécédents personnels, on signale une diphtérie et une scarlatine qui a été suivie

d'otorrhée bilatérale et d'une opération (côté gauche). Depuis cette époque, persistance des douleurs auriculaires, qu'aucun traitement médical n'est pour ainsi dire arrivé à interrompre.

Depuis quelques années apparaissent par moment de l'obstruction nasale, prononcée à droite, moins accentuée à gauche, de même qu'apparaissent les troubles signalés plus haut : la toux, la sécheresse de la gorge, l'hypersécrétion de mucosités matinales, par moment de l'enrouement et du coryza.

Le malade n'accuse pas de difficulté de la déglutition ; il a remarqué depuis un an une déviation à gauche de la cloison nasale.

L'examen du nez montre un éperon dans la fosse nasale droite ; celui du pharynx montre une rhino-pharyngite atrophique.

Le voile du palais est asymétrique. Sa moitié gauche conserve un aspect normal. La partie postérieure droite du voile est plus affaissée que la gauche, et présente les spasmes dont nous avons parlé qui, à des intervalles réguliers, soit environ 19 fois en 15 secondes, étendent l'organe sur sa longueur maxima. La luette conserve sa position médiane. La phonation décèle une parésie du voile droit, et pendant que la moitié gauche entre en fonction, la droite reste au repos. La voix est nasonnée. L'examen électrique n'a apporté aucune contribution au diagnostic.

D'après l'examen rhinoscopique l'orifice tubaire droit est béant et sans spasmes.

Les mouvements de la langue sont normaux. Par moments les muscles du plancher de la bouche présentent des mouvements fibrillaires, oscillatoires.

On constate de l'hyperhémie laryngée et du gonflement de la paroi postérieure du larynx.

L'examen du visage montre la situation normale du sillon labio-nasal. Les muscles de la mimique sont parésiés du côté droit. Le nez est dévié à gauche, depuis un an d'après les dires du malade (d'un centimètre à la mensuration). Du côté gauche cicatrice opératoire près de l'apophyse massoïde. La palpation de celle-ci montre une masse irrégulière.

L'examen otologique met en évidence un déséquilibre bilatéral marqué de l'ouïe, la cessation des fonctions des trompes d'Eustache, la chute prononcée des parois postérieures et postéro-supérieures du toit de la caisse et dans l'attique des lamelles grisâtres, épidémiformes, qui présentent le caractère du cholestéatome, de sorte qu'on peut admettre avec sûreté la présence d'un cholestéatome bilatéral. Le sondage ne permet pas d'affirmer les détails du tableau morbide, de même qu'on n'est pas sûr de la présence d'un foyer de carie.

OBSERVATIONS XVI ET XVII

(HERMANN OPPENHEIM, *Neurologisches Centralblatt*, 1^{er} mars 1889, n^o 5, p. 132.)

CAS 1. — A la Société de médecine de la Charité, le 7 février, j'ai montré un malade qui présentait les symptômes suivants : spasmes dans le territoire du facial inférieur, les muscles peauciers inclus, spasmes du voile du palais et des cordes vocales.

Les spasmes des commissures buccales et des peauciers étaient rares, isochrones, à des intervalles irréguliers ; ceux du voile du palais et des cordes vocales étaient continus, rythmés et isochrones, se reproduisant ici et là à la vitesse d'environ 40 contractions à la minute. La luette était soulevée puis abaissée pendant les contractions, les cordes vocales alternativement rapprochées puis écartées. Les autres symptômes étaient : céphalée occipitale ; vertige accentué, surtout dans l'inclinaison de la tête en arrière ; asthénie ; voix nasonnée et tremblante ; vomissements ; parésie et contracture dans le territoire du facial gauche, sans grand trouble des réactions électriques ; parésie et ataxie ainsi que contracture dans les extrémités droites ; surdité ; tachycardie ; enfin, lors de la fermeture des paupières, inclinaison en arrière jusqu'à la chute.

Cet état s'est développé au cours d'une épidémie de méningite cérébro-spinale, il y a deux ans (le voisin du

malade et le fils de celui-ci sont morts en même temps de cette maladie.)

CAS II. — L'apparition rare de cette excitation motrice me rappelle l'observation d'un cas difficile, qui est arrivé à la coupe.

Il y avait dans celle-ci les symptômes d'une tumeur cérébrale, et on pouvait vraiment, sur l'analyse isolée des faits, soupçonner que la tumeur avait son siège dans le cervelet. Les symptômes suivants étaient pourtant singuliers. Outre un tremblement de la tête et des extrémités supérieures, qui avaient lieu seulement au moment des mouvements spontanés, et avaient tous les caractères du tremblement de la sclérose, existaient des spasmes rythmiques et permanents du voile du palais, de même que des muscles intrinsèques et extrinsèques du larynx. Le larynx était constamment tiré en haut puis en bas. On pouvait sentir au cou les contractions rythmiques du cricothyroïdien et, par l'examen laryngoscopique, voir les spasmes continus de la musculature interne du larynx, ainsi que les mouvements des cartilages arythénoïdes et des cordes vocales. Ces manifestations, auxquelles étaient liés les troubles de la déglutition et de la parole, furent observées, avec une intensité variable, pendant une période d'environ deux mois.

L'autopsie montra une tumeur du cervelet de la grosseur d'un œuf de poule. La protubérance et le bulbe étaient fortement comprimés. J'examinai les coupes du vague et de l'accessoire après durcissement dans l'acide osmique et je trouvai de même une très abondante hyperhémie, et une atrophie développée déjà passablement (les préparations étaient démonstratives).

Nous avons bien le droit de supposer, d'après l'expérience acquise par l'étude de ce premier cas réalisé, que là aussi se sont formées des lésions de la loge postérieure du crâne, qui par retentissement sur le vague et l'accessoire reproduisent sur le bulbe les conditions de l'excitation motrice. En faveur d'une telle localisation le symptôme total parle déjà : vertige, céphalée occipitale, vomissements, tachycardie, symptômes bulbaires, paralysie alterne (facial gauche, extrémités droites), etc.

Sur la pathogénie de l'affection on ne peut faire toutefois qu'une supposition, la base anatomo-pathologique de cette affection nerveuse survenant après une épidémie de méningite cérébrospinale étant très peu connue. Pour préciser, on peut admettre qu'il s'agit d'une méningite chronique siégeant dans l'étage postérieur du crâne (épaississement et adhérences des tuniques entre elles, avec la substance cérébrale, de même qu'avec l'émergence des nerfs); Mais cela n'explique pas tous les phénomènes, l'hémiplégie alterne ainsi que l'hémiataxie indiquant une lésion de la moitié gauche de la protubérance. Il devait y avoir en outre une lésion en foyer, une encéphalite (des processus d'encéphalite semblables ont été trouvés par Klebs) ou bien on peut supposer l'existence d'un foyer purulent. Envers une tumeur plaideraient le mode de début, ainsi que l'absence d'examen ophtalmoscopique.

OBSERVATION XVIII

(SPENCER, *The Lancet*, 1886, p. 702.)

Nystagmus pharyngé et laryngé.

Je suis redevable au Dr Gowers de l'autorisation de publier l'observation suivante, d'un malade soumis à ses soins à l'« University hospital College ».

La malade, une fillette âgée de 12 ans, a une tumeur cérébelleuse (1).

Elle présente une démarche chancelante, avec tendance à tomber en arrière et sur le côté, du vertige, une céphalée occipitale intense, de la constipation, des vomissements, du nystagmus oculaire, mais pas de névrite optique. Le pouls est habituellement à 100.

Ces symptômes existent depuis quinze mois. Le nystagmus oculaire est vertical et horizontal, battant à la vitesse de 180 à la minute. Il est légèrement accru de fréquence pendant l'accommodation pour les objets situés très près, ou pour les objets très distants.

En examinant la gorge, j'ai remarqué que le constricteur

(1) L'article porte « Tumeur cérébrale », mais l'auteur rectifie (*The Lancet*, 1886, p. 758).

supérieur du pharynx était animé d'un mouvement rythmique constant, comme s'il était tiré avec la partie postérieure du voile.

Le mouvement ayant lieu à la même allure que le mouvement des yeux : 180 à la minute.

Le mouvement n'affecte pas les piliers, où existe seulement un très faible tremblement, transmis par le constricteur adjacent. En appuyant un léger stylet contre le voile, ce stylet pivotant sur un support fixé à la mâchoire supérieure, j'ai été à même d'inscrire avec le stylet un tracé du mouvement sur un papier sphymographique.

Les muscles du larynx sont animés semblablement. Les cartilages aryténoïdes s'écartent et se rapprochent rapidement l'un de l'autre, synchroniquement avec le mouvement du pharynx. Quand la malade respire doucement, le mouvement de dilatation de la glotte pendant l'inspiration est interrompu par de légères contractions, de même que pendant l'expiration. Quand la malade s'arrête de respirer les cordes s'arrêtent après 5 ou 6 contractions ; finalement elles reposent, parallèles, arrêtées, subissant seulement un léger tremblement, jusqu'à ce que la malade recommence à respirer.

J'ai eu cette malade en observation pendant deux mois, et le mouvement a toujours existé. Actuellement il y a un léger changement dans l'état du larynx ; la corde gauche se contracte plus que la droite, et les cordes ne s'arrêtent jamais aussi vite quand la malade cesse de respirer.

Un mouvement de cette sorte n'a pas été décrit auparavant, à ma connaissance, et je suis anxieux de savoir si l'on pourra déterminer une localisation pour ces cas de tumeurs intracrâniennes. Cela pourrait peut-être jeter quelque lumière dans l'étiologie du nystagmus oculaire.

* * *

Ces dernières observations n'apportant aucun fait particulier, nous ne ferons que citer les suivantes :

a) Spasmes rythmiques du voile bilatéral :

— Oppenheim et Siemerling (*Charite Annalen*, Bd 12, 1887, p. 331), attribué à un anévrysme de l'artère vertébrale gauche.

— Nilsen (*Wratsch* 32, *Referat in Mendels Jahers bericht*, 1897, S. 866.

b) Spasmes du voile isolés et unilatéraux :

— Meyerson (*Wiener mediz Pract.*, 1895) ;

— Wagner (*Handbuch von Zenker und Ziemsen*, Bd 7, 1, S. 231), femme syphilitique présentant des spasmes rythmiques du voile du côté gauche et une hémiplégie croisée.

c) Spasmes du voile associés à des spasmes faciaux :

— Schütz (*Prager Mediz. Woche*, 1882, n° 7), spasmes de la moitié droite du visage, du voile du palais et de la luette. Il existait dans ce cas des troubles de la gustation.

Schüssler (*Berlin. Klinische Woch*, 1879, n° 46), spasmes du voile et spasme facial unilatéral.

— Leube et Ziem (*Monatsschr. f. Ohrenheilkunde*, 1879, n° 10), spasme facial diffus avec contractions spasmodiques bilatérales du voile.

Von Hoffmann (*Neurolog. Centralblatt*, 1902), atteinte de la face, du voile, de la langue, des cordes vocales et des muscles de la joue.

— Schech (*München. Mediz. Wochen.*, 1886, n° 22, p. 383), spasmes cloniques du voile, de la face, coexistence avec une névralgie bilatérale du trijumeau.

d) Spasmes du voile avec myoclonies associées des muscles du cou.

— Küpper (*Archive f. Ohrenheilkunde*, 1873, S. 296, t. I), spasme des muscles styloglosse, mylohyoïdien, glosso-palatin coexistant avec ceux du voile. Mouvements de la base de la langue.

— Holmes (*Zeitschrift für Ohrenheilkunde*, 1879, Bd 8, S. 295), participation de la musculature externe du larynx et du plancher de la bouche.

e) Spasmes du voile avec bruit d'oreille perceptible.

— Boek (*Archive für Ohrenheilkunde*, 1867, S. 213), atteinte bilatérale du voile, participation du plancher de la bouche et de la musculature externe du larynx. Bourdonnement perceptible.

— Williams (*Zeitschr. f. Ohrenheilkunde*, 1885, B. 13), spasmes isolés du voile, bourdonnement perceptible.

— Schwartz (*Archive für Ohrenheilkunde*, 1865, B. 2), bruits perceptibles claquants et intermittents.

— Nimans (*Sitzungsbericht des Vereins der Aerzte Steiermarks*, 1873, Januar).

Seyfert (*International Klin. Rundschau*, 1887, n° 29).

— Politzer (*Wiener Medizinalhalle*, 1862, n° 18).

Ces trois derniers cas consistant en spasmes du voile avec bruits d'oreille objectifs.

Cela porte le nombre des cas de nystagmus du voile

à 35, plus les cas de Wilson et de Pfeifer. Nous avons rencontré un certain nombre de cas douteux, dont nous ne faisons pas mention ici.

* * *

Nous citerons le passage suivant d'un article de M. S. A. Kiener Wilson (Sur la physiologie pathologique de la rigidité et du tremblement parkinsoniens, *Revue de Neurologie*, juin 1921, p. 613) :

Il est très important de se rappeler qu'on a quelquefois observé un tremblement rythmique et régulier du palais du pharynx et d'autres muscles de la gorge. Ces faits sont connus sous le nom de nystagmus du palais et j'ai pu en observer plusieurs exemples. Des cas analogues ont été récemment publiés par Klien et par Pfeifer. Or dans un de mes cas personnels, la lésion était absolument mésencéphalique. Il s'agissait d'une tumeur des corps quadrijumeaux antérieurs, et pendant les dernières 48 h. de la vie le nystagmus du palais était des plus marqué. Dans le cas de Klien, qui était également net, on a trouvé un ramollissement dans le voisinage immédiat du corps dentelé droit du cervelet. Ainsi il existe un tremblement musculaire rythmique comme dans la maladie de Parkinson, et l'origine n'en est pas dans le corps strié. Le neurologue est alors forcé d'admettre cette conclusion : le tremblement peut se développer à la suite de lésions d'ordre destructif qui ne sont pas directement en rapport avec le corps strié. La pathogénie des mouvements involontaires est un sujet des plus compliqué, et je m'oppose fortement à ce qu'on réunisse ensemble toute espèce de mouvements : la chorée, l'athétose, le tremblement, sous le titre de syndrome du corps strié.

* * *

Nous citerons également un second cas de van Bogaert, bien que sa maladie n'ait pas présenté de

nystagmus du voile du palais, mais des myoclonies dans le territoire du facial. (Ces cas sont nombreux dans la littérature, mais celui-ci présente l'intérêt d'un examen anatomique détaillé).

(Van Bogaert, *Revue neurologique*, 1926, p. 977.)

OBSERVATION RÉSUMÉE

Il s'agit d'une malade de 47 ans. Mari tabétique, 2 enfants, 3 fausses couches. Elle a eu un brusque vertige avec éblouissement et bourdonnements d'oreilles (pas de perte de connaissance). Depuis elle présente du côté droit des myoclonies de l'orbiculaire des lèvres, des muscles de la houppe du menton, des fibres claviculaires du peaucier du cou. Myoclonies synchrones, rythmées à 54 à la minute, coexistant avec de la diplopie (paralysie du grand oblique droit), une parésie faciale droite et une légère atteinte des membres du côté gauche (diminution de la force segmentaire du bras, vivacité des réflexes au membre supérieur et inférieur, signe de Babinski).

Enfin cet état s'accompagnait d'une somnolence très particulière : « La malade est aisément tirée de son sommeil, elle n'accuse aucune céphalée, n'est pas obnubilée, elle répond parfaitement à toutes nos questions, mais pendant qu'on lui parle elle est prise d'un sommeil invincible et se rendort. Elle s'endort pendant qu'on lui donne à manger. Cette tendance au sommeil n'est pas constamment aussi forte : à certains moments il lui est possible de demeurer éveillée, mais dès qu'elle est inactive elle se rendort. Le sommeil persiste pendant la nuit. »

Pas de troubles sensitifs. Pas de troubles cérébelleux appréciables.

A la suite d'un nouvel ictus ayant entraîné des troubles de la déglutition, la malade meurt de broncho-pneumonie.

Anatomie pathologique. — La coupe après formolage

montre de petites lacunes dans les couches optiques et un ramollissement avec excavation lacunaire de la calotte protubérantielle, « ramollissement allongé dans le sens antéro-postérieur, l'extrémité antérieure se poursuivant jusque dans la région sous-optique, l'extrémité inférieure jusque dans la région protubérantielle moyenne...

Les coupes les plus supérieures montrent un prolongement fissural du ramollissement protubérantiel vers le noyau interne du thalamus droit. Sur une coupe passant par le milieu des ganglions de l'habenula, le noyau interne du thalamus, le locus niger, le foyer est représenté par une cavité ovale sectionnant les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur, du ruban de Reil médian, du faisceau longitudinal postérieur et de certains contingents nigriques.

A la naissance du pédoncule, au-dessous du niveau de la commissure de Wernekink, une coupe au Weigert montre la destruction des fibres croisées du pathétique, des cellules ganglionnaires de la substance grise paraventriculaire, du locus cœruleus, de la substance réticulée et de quelques fibres du faisceau longitudinal postérieur.

Dans la région protubérantielle supérieure un foyer lacunaire touche dans son croissant interne le pédoncule cérébelleux supérieur, le locus cœruleus, la substance réticulée, le faisceau central de la calotte et la moitié externe du faisceau longitudinal postérieur.

Au niveau de la région protubérantielle moyenne la lésion paraît double, l'une détruit le faisceau central de la calotte, la substance grise réticulée et les fibres les plus externes du F. L. post., l'autre atteint les éléments internes du ruban de Reil médian et du corps trapézoïde...

Sur les coupes colorées par la méthode de Nissl, les éléments hyperchroniques du locus cœruleus ont subi la rétraction sclérotique. Dans quelques cellules du noyau du nerf pathétique gauche, dans presque toutes les cellules du noyau dorsal de la calotte, on observe des phénomènes de chromatolyse et de dégénérescence graisseuse. Certains éléments des noyaux d'Edinger-Westphal, des noyaux de Darkschewitsch, des noyaux antérieurs parvo-cellulaires et médians de la III^e paire présentent des phénomènes de

neuronophagie, de gliose réactionnelle et de dégénérescence hyperchromique.

« Le noyau central de Bechterew est presque entièrement détruit. On observe d'autre part une dégénérescence nette dans les cellules de l'olive bulbaire homolatérale. »

L'étude des dégénérescences ascendantes n'a pu être poursuivie.

Au-dessous de la lésion « les fibres les plus latérales du faisceau longitudinal postérieur sont atteintes par le foyer, les fascicules médians et postérieurs étant intacts, ainsi que cela se voit sur les coupes avec la méthode de Loyez.

Sur les préparations au Marchi, les granulations osmophiles occupent surtout le segment externe du faisceau longitudinal postérieur, c'est-à-dire cette portion allongée en éperon vers le dehors, et qui pointe sous la substance grise périaque-ducale vers la petite racine descendante du trijumeau. Un certain nombre de grains se trouvent toutefois dans les fascicules les plus médians, et sur les coupes inférieures il est impossible de décider s'ils dépendent de la dégénérescence du faisceau longitudinal postérieur ou du faisceau longitudinal prédorsal. Les produits myéliniques disséminés dans les faisceaux les plus latéraux paraissent se perdre sur les coupes sous-jacentes à la lésion, dans la substance réticulée, le faisceau longitudinal postérieur et la substance réticulée étant d'ailleurs difficilement séparables l'un de l'autre, sauf au niveau du noyau du faisceau longitudinal postérieur.

La substance réticulée est atteinte dans sa plus grande surface ; sous la lésion des granulations abondantes se dispersent dans tout le territoire correspondant, mais on ne les retrouve pas plus bas que la protubérance moyenne.

Le ruban de Reil médian offre quelques corps granuleux, dont certains au stade de migration périvasculaire au voisinage du raphé et du faisceau longitudinal prédorsal...

Le faisceau central de la calotte est atteint de façon massive. C'est lui qui fournit le plus gros contingent de produits dégénératifs. Malheureusement sa situation parmi les formations voisines rend cette dégénérescence moins apparemment systématisée. On peut la suivre depuis la région

protubérantielle supérieure, immédiatement sous la commissure de Wernekink jusqu'au niveau des olives bulbaires. Les grains nets se reconnaissent bien entre les fines striations du Reil médian, les ponctuations serpentines de la substance réticulée et les produits dégénératifs du noyau et du premier segment du nerf facial.

Elles sont limitées en dehors par les fins produits dégénératifs de la racine descendante du trijumeau. Plus bas ces produits dégénératifs se condensent dans un territoire quadrilatère surmontant le tiers moyen du Reil médian et ne dépassent pas en dehors l'olive supérieure. Leur séparation vers le haut avec les produits dégénératifs de la substance réticulée est arbitraire.

Au niveau du bulbe, la collerette osmique périolivaire est typique.

En outre, des produits dégénératifs fins dans le trajet intracérébral du facial, dans la racine descendante du trijumeau, certaines fibres du corps trapézoïde et le faisceau longitudinal postérieur du côté opposé. »

* * *

Nous pensons qu'il est intéressant de rapprocher de ces observations le cas suivant de clonies rythmiques isolées des muscles de la langue et des lèvres.

(Foix et Hillemand, *Revue neurologique*, 1924, t. II, p. 102.)

OBSERVATION

M^{me} C., âgée de 71 ans, administrée de l'hospice d'Ivry, présente :

- 1° Un syndrome de Parkinson ;
- 2° Des phénomènes rhumatismaux ;
- 3° Un spasme myoclonique glosso-péribuccal.

1° Syndrome de Parkinson. Ce syndrome semble remonter à 1920, date à laquelle la malade a remarqué qu'elle devenait raide. La raideur a augmenté peu à peu et actuellement la malade est confinée au lit. Ce syndrome est classique.

Le facies est figé, impassible, la tête est légèrement penchée en avant, et dans le décubitus dorsal elle peut rester longtemps sans reposer sur l'oreiller.

La contracture est assez forte et généralisée. Elle devient très nette dans les mouvements. Les mouvements passifs sont possibles, quoique offrant une certaine résistance. Le phénomène de la roue dentée existe. Les réflexes de posture sont exagérés surtout du côté droit. Il y a tendance à la catatonie. Cette maladie de Parkinson toutefois présente deux particularités :

a) L'absence de tremblement ;

b) L'existence d'un signe de Babinski en extension du côté droit. L'examen ne révèle pas d'autres signes de la série pyramidale. Les réflexes tendineux sont normaux, il n'existe pas de clonus.

2° Les phénomènes rhumatismaux remontent à 1870. Ils ont débuté, sans aucune cause apparente, par des douleurs dans les hanches, puis dans les reins et l'épaule droite. Ces douleurs, peu intenses, étaient fugitives, mais tenaces. A l'examen on constate une cyphoscoliose, un certain degré d'arthrite cervicale scapulo-humérale, coxo-fémorale. Par contre les articulations des mains, des pieds, des genoux, semblent respectées.

3° Le spasme glosso-péribuccal. Quand on examine la malade au repos, la bouche entr'ouverte, on est frappé par l'existence de myoclonies régulières, au rythme de 50 à 60 à la minute, qui intéressent la lèvre supérieure, la langue, la lèvre inférieure. Ces phénomènes disparaissent quand la malade ouvre la bouche ou veut faire un effort.

a) Au niveau de la lèvre supérieure le spasme myoclonique consiste en une élévation de la lèvre qui se trouve portée en haut. En même temps le pli naso-génien s'accroît, l'aile du nez s'élève un peu pendant que la narine s'entr'ouvre ;

b) La langue est animée de mouvements synchrones qui consistent essentiellement en contractions transversales qui diminuent sa largeur et augmentent son épaisseur ;

c) Enfin ces mouvements se retrouvent, quoique beaucoup moins marqués, au niveau de la lèvre inférieure.

Reste de l'examen :

Sensibilité : aucun trouble ;

Signes cérébelleux : aucun symptôme cérébelleux ;

Signes oculaires : pas de signe oculaire ;

Le voile et le pharynx se contractent normalement.

CHAPITRE III

Anatomie pathologique.

Nous voyons que dans les quatre cas de nystagmus du voile où l'examen anatomique a été fait avec coupes en séries, l'atteinte de la calotte protubérantielle est constante. Dans deux cas il s'agissait d'un ramollissement de la région moyenne de la protubérance (bilatéral et prédominant à droite, cas H) (unilatéral, cas L. Marie). Dans les deux autres cas il s'agissait de petits foyers lacunaires de la calotte protubérantielle. Selon les cas la lésion était unique, ou il y avait plusieurs petits foyers. Elle était unie ou bilatérale.

Dans tous les cas il y avait atteinte du faisceau central de la calotte, dont on pouvait suivre la dégénérescence descendante jusqu'à l'olive bulbaire.

Dans tous les cas il y a atteinte de la substance réticulée et de ses cellules ainsi que des noyaux gris plus ou moins condensés qu'elle forme (noyau central en particulier) (voir la partie anatomique).

La bandelette longitudinale postérieure était sou-

vent lésée, étant donné son voisinage immédiat. Mais dans deux de nos cas elle était indemne, ce qui prouve qu'elle n'est pas en cause dans le nystagmus du voile du palais. Nous verrons toutefois que son atteinte semble provoquer certains symptômes.

La dégénérescence du faisceau central de la calotte est descendante. Selon qu'elle est massive ou que le faisceau est partiellement touché, selon son ancienneté, elle s'accompagne de dégénérescence plus ou moins marquée de l'olive bulbaire.

La dégénérescence de l'olive est du type pseudo-hypertrophique, avec dégénérescence partielle des cellules de l'olive, disparition du feutrage intra et périolivaire. Les parolives semblent participer au processus.

Cette dégénérescence est un exemple remarquable de dégénérescence transsynaptique.

Enfin dans certains cas la dégénérescence du faisceau central de la calotte et de l'olive bulbaire s'accompagne de la dégénérescence du faisceau de Helweg que l'on peut suivre dans les tout premiers segments cervicaux.

L'étude des coupes met en évidence l'intégrité des noyaux moteurs du bulbe, qui ne sont lésés dans aucune de nos observations.

Les lésions ci-dessus sont donc les lésions du syndrome myoclonique que nous décrivons, elles ont été observées dans les quatre cas de nystagmus du

voile dont les cerveaux ont pu être étudiés dans le service de M. le Professeur agrégé Foix.

Il existait en outre dans quelques cas d'autres lésions, expliquant l'aspect clinique de certains malades, lésions accessoires dont les symptômes sont facilement reconnaissables : lésions de la couche optique dans un cas, ramollissement sylvien dans un second cas. Ces lésions, différentes d'un cas à l'autre, n'ont rien à voir avec le syndrome myoclonique, qui coexiste constamment dans tous nos cas avec les lésions de la calotte protubérantielle.

Le cas de van Bogaert ayant donné lieu à un examen anatomo-pathologique (nous rappelons que dans ce cas il s'agissait de myoclonies rythmées dans le territoire facial, à l'exclusion de nystagmus du voile, la malade présentant de la léthargie), nous met en présence de lésions analogues. Ramollissement partant de la région protubérantielle moyenne, mais plus allongé et remontant jusqu'à la région sous-optique. Mêmes lésions du faisceau central de la calotte, de la bandelette (partiellement détruite), de la substance réticulée, dont « le noyau central de Bechterew est presque entièrement détruit ». Ce cas est semblable, au nystagmus près, aux cas précédents ; nous essaierons d'interpréter cette légère différence clinique, ainsi que la léthargie.

L'étude anatomique des cas anciens que nous avons rapportés est pratiquement inexistante. Bien

souvent il semble qu'on s'est contenté d'une étude macroscopique, ou bien les renseignements anatomiques publiés sont fort incomplets. Souvent enfin l'examen anatomique n'a pu être pratiqué.

Le plus souvent le syndrome s'est installé après une lésion en foyer, cela ressort nettement des observations. D'autres cas sont très différents des nôtres. Le cas de Spencer, un cas d'Oppenheim étaient consécutifs à une tumeur du cervelet. Est-ce à dire que les lésions déterminantes étaient autres ? Nous ne le croyons pas. Le mécanisme seul a dû être différent. Oppenheim dit avoir trouvé une tumeur du cervelet de la grosseur d'un œuf de poule. « La protubérance et le bulbe étaient fortement comprimés. J'examinai les coupes du vague et de l'accessoire après durcissement dans l'acide osmique et je trouvai une très abondante hyperhémie et une atrophie développée déjà passablement. (Les préparations étaient démonstratives). »

Un cas d'Oppenheim et Siemerling était consécutif à un anévrysme de l'artère vertébrale. De même, un cas de Moser, qui n'était pas un cas de nystagmus du voile, mais de myoclonie du sourcilier.

Wilson a vu un cas de nystagmus du voile du palais consécutif à une tumeur du tubercule quadrijumeau antérieur. Le nystagmus du voile a été assez tardif.

Enfin, dans un cas, Klien a rencontré une lésion

•

du noyau dentelé du cervelet. Là encore nous n'avons pas de détails sur cette lésion, ni sur l'état de la calotte, et c'est dommage, car pour A. Thomas la dégénérescence pseudo-hypertrophique de l'olive bulbaire pourrait s'accompagner de lésions du noyau dentelé du cervelet. (A. Thomas, *Revue de Neurologie*, 1903, t. I, p. 94.)

Dans un des cas coupé par Foix, Chavany et Hillemand (Cas No), il existait une lésion du noyau dentelé gauche du cervelet, coexistant avec des foyers lacunaires de la calotte protubérantielle. Mais l'atteinte du noyau dentelé dans ce cas était primitive.

Nous voyons en résumé que la lésion constante dans les cas coupés en série est une lésion de la calotte, et que les éléments toujours lésés sont le faisceau central de la calotte et la substance réticulée, la lésion pouvant naturellement atteindre d'autres éléments ; car les faisceaux longitudinaux sont nombreux dans cette région ; en particulier la bandelette longitudinale postérieure est souvent atteinte. Les noyaux moteurs que l'on aurait pu incriminer sont indemnes.

Enfin l'étude des autres cas, aussi incomplets que soient les renseignements en notre possession, ne montre pas que le syndrome doive s'expliquer différemment, car indirectement une compression, ou les troubles circulatoires engendrés par un anévrysme, peuvent provoquer les mêmes lésions.

CHAPITRE IV

Essai d'interprétation.

ETIOLOGIE.

Le dépouillement des observations montre que le syndrome myoclonique tel que nous l'avons décrit peut s'observer à tout âge ; mais on le trouve avec une fréquence beaucoup plus grande entre 50 et 65 ans. A l'opposé, on l'observe bien moins fréquemment, il est vrai, chez des sujets jeunes, entre 10 et 25 ans. L'âge moyen de la vie fournit le moins de cas.

L'anatomie pathologique montre que l'étiologie la plus fréquente est le ramollissement de la calotte, qu'il s'agisse d'artérite ou de thrombose. Il peut exister soit un ramollissement isolé, unique, ou plusieurs petites lésions de cérébro-sclérose lacunaire progressive, qui touche fréquemment, comme on sait, la région mésen-métencéphalique. Cette étiologie se rencontre naturellement chez des sujets âgés, présentant fréquemment dans leurs antécédents des causes de sclérose artérielle (hypertension,

goutte et surtout syphilis, cette dernière pouvant provoquer le ramollissement chez des sujets relativement jeunes.) Nous avons vu comment la maladie débutait par de petits ictus, presque toujours sans perte de connaissance. Souvent ces malades font de petits ramollissements à répétition, dans la même région ou dans un territoire artériel différent. Plusieurs ainsi sont morts, qui après avoir présenté le syndrome pendant six mois, un an, et peut-être un temps beaucoup plus long, ont été emportés par un nouvel ictus.

Ce que le ramollissement peut faire, il est évident qu'une hémorragie minime pourrait le réaliser. Mais rarement, du fait précisément de la tendance non limitative de l'hémorragie, tendance qui dans une région où les éléments importants sont nombreux et rapprochés, provoque des symptômes impressionnants et souvent immédiatement graves. Nous n'en connaissons pas de cas vérifiés anatomiquement.

A l'opposé du ramollissement, la tumeur — nous prenons le terme dans le sens le plus large — peut se rencontrer chez les jeunes : la malade de Spencer avait douze ans et présentait les signes d'une tumeur du cervelet.

L'anévrysme d'un gros tronc artériel, vertébrale, tronc basilaire, peut, nous l'avons vu, réaliser le syndrome.

Enfin l'encéphalite léthargique, soit dans la pé-

riode initiale de la maladie, soit dans les séquelles (la période de séquelle n'étant souvent d'ailleurs que la suite du processus infectieux). Quelle est sa fréquence ? A dire vrai nous n'apportons ici qu'un cas de nystagmus du voile d'origine encéphalitique trouvé dans la thèse de Gabrielle Lévy, mais nous nous sommes volontairement limité aux myoclonies du voile dont nous connaissons mieux le mécanisme. Si l'on réfléchit que le nystagmus vélopalatin est rare, que nous avons dû remonter loin pour trouver notre petit groupe d'observations, alors que l'attention n'a été attirée sur l'encéphalite léthargique que d'une façon relativement récente ; d'autre part, que les myoclonies du voile peuvent passer facilement inaperçues au milieu de la riche symptomatologie de l'encéphalite, qu'enfin d'autres myoclonies que celles du voile, et en particulier celles de la face, fréquentes dans l'encéphalite, peuvent avoir le même mécanisme, comme le prouve l'observation II de van Bogaert, on comprendra que l'étiologie encéphalitique nous apparaisse de tout premier plan. Elle pose d'ailleurs un problème pathogénique extrêmement intéressant.

Enfin, dans nombre de cas, l'étiologie est restée douteuse, comme dans ce cas d'Oppenheim survenu au cours d'une épidémie de méningite cérébro-spinale (dont le fils de la malade est mort). Oppenheim semble y voir une relation de cause à effet, sans oser l'affirmer. Ainsi, pour l'observation de

Peyser, où il existait un cholestéatome, mais où l'examen neurologique est inexistant, il semble qu'on puisse supposer que le cholestéatome ait pu léser l'axe nerveux. Enfin, dans nombre de cas, notamment chez des sujets jeunes, comme dans le cas de Bernhardt et dans d'autres observations anciennes, l'étiologie est restée totalement inconnue. Nous allons examiner maintenant les théories pathogéniques émises par les différents auteurs.

PATHOGÉNIE.

I. *Les différentes théories émises.* — L'existence du nystagmus du voile du palais a donné lieu à des interprétations très diverses.

Nous citons, pour mémoire, la croyance en son *origine hystérique*, sérieusement discutée encore vers 1898 par certains auteurs. De même l'opinion de Peyser qui, sous prétexte de cholestéatome, attribue les myoclonies du voile à une lésion du facial périphérique... qui n'innervé pas le voile.

L'hypothèse d'une lésion en foyer atteignant les *nerfs moteurs* des muscles atteints fut longtemps soutenue. On penchait naturellement pour une lésion du bulbe. Cette hypothèse nucléaire ne pourrait expliquer que les cas de myoclonies d'un groupe restreint de muscles, même au point de vue théorique elle ne résiste pas à l'examen si l'on réfléchit à l'innervation des muscles atteints de myoclonies. Nous remarquerons d'abord que ces muscles

dépendent d'un assez grand nombre de nerfs crâniens. Les muscles du voile, à l'exception du péristaphylin externe, sont innervés par le vagospinal tel que le comprend Lermoyez. Ce nerf est le nerf moteur du larynx par l'intermédiaire des laryngés et du constricteur supérieur du pharynx. La racine motrice du trijumeau ou nerf masticateur, innerve le péristaphylin externe, tous les muscles masticateurs, y compris le mylohyoïdien et le ventre antérieur du digastrique. Le styloglosse, le stylohyoïdien et tous les muscles de la face sont innervés par le facial. Les muscles de la langue, certains muscles hyoïdiens (geniohyoïdien, thyrohyoïdien), dont l'atteinte est moins certaine, sont innervés par le grand hypoglosse. Les muscles de l'œil (puisque le nystagmus oculaire peut coexister avec celui du palais) sont innervés par le moteur oculaire commun, sauf le droit externe et le grand oblique (mot. oc. ext. et pathétique). Enfin le diaphragme, atteint de façon indubitable dans certaines observations, est innervé par le phrénique provenant en majeure partie de C₄.

Nous ferons remarquer la longueur à laquelle correspondent, sur l'axe encéphalique, les origines des nerfs que nous avons cités, l'étendue de leur territoire d'origine allant des IV^e et même V^e paires cervicales (phrénique) aux tubercules quadrijumeaux antérieurs (moteur oculaire commun). Cette étendue est en contradiction avec l'hypothèse d'une théorie pathogénique nucléaire, car quelle est la

lésion en foyer qui portera électivement sur un territoire semblable pour donner pareils symptômes ? Si l'on objecte que le nystagmus oculaire et l'atteinte du diaphragme ne coexistent pas dans la même observation, nous ferons remarquer qu'un cas simple, avec nystagmus oculaire et nystagmus du voile, suppose déjà une bien vaste lésion.

C'est pourquoi, dans certains cas, on était obligé de faire appel à « plusieurs foyers ». Mais contre cette hypothèse souvent peu satisfaisante s'élève l'absence d'atrophie musculaire, de réaction de dégénérescence et la conservation habituelle du réflexe pharyngien.

Klien remarque que les muscles atteints ont tous un rôle dans la déglutition. Il en conclut à l'existence d'un *centre de la déglutition*. Ce centre serait lésé ou excité par la lésion et produirait le syndrome. Une excitation de voisinage du centre respiratoire mettrait en jeu le diaphragme et les muscles intercostaux. Où est ce centre ? Peut-être dans le bulbe, peut-être dans le thalamus. L'auteur reste naturellement très vague. Il fallait s'attendre à cette explication qui reproduit curieusement les idées d'une époque, mais qui schématise à l'extrême en compliquant. Elle contient cependant une part de vérité. En réalité, il existe des cellules nerveuses que leurs prolongements mettent en connexion. C'est beaucoup plus simple mais moins schématique.

L'idée de centre perd ainsi du terrain en faveur du faisceau d'association. En outre, la théorie de Klien ne tient pas compte des cas de nystagmus oculaire associé. Il pourrait, il est vrai, admettre que « le centre des mouvements de l'œil » participe à l'excitation. On pourrait ainsi aller très loin mais on ne fait que reculer l'explication, si l'on ne sait rien de l'endroit où se produit la lésion. Il est curieux de remarquer que, selon les théories que nous avons exposées jusqu'ici, les auteurs ont été très embarrassés pour expliquer l'existence de cas uni ou bilatéraux. Beaucoup admettent une pathogénie différente pour expliquer les différents cas et font appel à l'hystérie ou à une « prédisposition nerveuse générale » aux lésions du bulbe, aux lésions des centres. Toutefois, compte tenu des critiques exposées ci-dessus, la théorie de Klien avait le mérite d'exclure l'hypothèse d'une lésion nucléaire.

II. *La théorie sus-nucléaire.* — L'existence d'une lésion en foyer, se traduisant par des secousses rythmées de muscles innervés par des nerfs assez distants, ne peut en effet s'expliquer que par une lésion sus-nucléaire, une lésion des faisceaux d'associations. C'est l'hypothèse qui a été soutenue par Foix et Hillemand avant tout examen anatomique, l'atteinte bilatérale s'expliquant par la situation para-médiane du faisceau. Dans les cas envisagés, une paralysie faciale, certains symptômes parfois

légers permettaient de situer la lésion dans la calotte protubérantielle. Cette hypothèse a été vérifiée.

Nous avons vu quelles étaient les lésions. Dans tous les cas vérifiés, atteinte du faisceau central de la calotte, qui s'accompagne de la dégénérescence de l'olive bulbaire et quelquefois du faisceau de Helweg ; lésion de la substance réticulée ; lésion inconstante de la bandelette longitudinale postérieure. Intégrité des noyaux moteurs bulbaires.

Nous étudierons l'anatomie des divers éléments lésés dans le chapitre suivant. Disons de suite toutefois que le faisceau central de la calotte est une voie descendante faisant partie en somme, comme le faisceau rubro-spinal, des voies motrices extrapyramidales ; que, dans son trajet vers l'olive bulbaire, il semble abandonner des fibres courtes dans la substance réticulée. Il semble dès lors légitime et logique de supposer que les lésions de ce faisceau sont en cause dans la production du syndrome myoclonique vélo-facio-pharyngo-laryngé ; toutefois, nous le verrons, certains points restent à préciser.

La bandelette longitudinale postérieure est souvent lésée, parfois indemne. Nous rappellerons ici ses connexions avec les voies optiques (tubercule quadrijumeau antérieur), et avec les noyaux moteurs de l'œil (que certaines fibres soient décrites comme appartenant au faisceau tecto-bulbaire pré-dorsal ou à la bandelette, cela ne change rien à

leur existence). Nous avons fait la remarque que lorsque ces fibres étaient atteintes (deux fois sur quatre cas vérifiés par Foix et Chavany et dans le cas vérifié par van Bogaert), il existait des troubles oculaires, paralysie ou nystagmus. Ces troubles étaient absents quand la bandelette était indemne. Nous pensons que la lésion de la bandelette est à incriminer comme cause du nystagmus oculaire existant dans certaines de nos observations, confirmés dans cette idée par d'autres faits, sans rapport, il est vrai, avec les myoclonies vélo-faciales, et en particulier par van Gehuchten, qui a écrit : « La lésion des fibres du faisceau longitudinal postérieur et du faisceau vestibulo-mésencéphalique produit le nystagmus central. » (*Les maladies nerveuses*, p. 368.)

Quel est le rôle de la substance réticulée ? Nous pensons qu'il est très important. Elle est traversée par un courant de fibres longitudinales d'origines diverses. On sait que certaines de ses cellules (en certains points suffisamment denses pour former des noyaux) émettent des cylindraxes qui prennent une direction longitudinale et grossissent certains faisceaux d'association ; qu'à l'opposé elles reçoivent aussi des fibres longitudinales (probablement en particulier du faisceau central de la calotte). Elles sont vraisemblablement en rapport avec les divers noyaux moteurs. Dès lors, on voit le rôle intermédiaire qu'elles peuvent jouer. C'est

peut-être d'elles que dépend sinon le rythme, du moins certains caractères des myoclonies comme leur amplitude. Peut-être leur destruction ou leur lésion ont-elles un rôle dans la localisation des territoires atteints, bien qu'il faille tenir compte d'une différenciation probable des fibres du faisceau central de la calotte. Evidemment nous sommes ici en pleine hypothèse. Nous ignorons aussi s'il y a lieu d'incriminer un autre système de fibres longitudinales, lésé concomitamment ; parmi les faisceaux connus, le plus voisin, répondant aux conditions anatomiques, serait le faisceau tectobulbaire. En tout cas il s'agit bien d'une lésion de la région, et jusqu'ici l'atteinte du faisceau central et de la substance réticulée a été constante.

Les myoclonies du diaphragme sont dues sans aucun doute à la lésion protubérantielle, leur synchronisme avec les myoclonies du voile est en faveur d'une cause unique. Nous ne pouvons dire si elles sont provoquées par l'intermédiaire du faisceau de Helweg ou d'autres fibres descendantes. On pourrait expliquer l'existence de myoclonies intercostales, si leur existence était démontrée, soit par l'existence de ces fibres, soit par l'intervention du plexus phrénique. Il est intéressant de voir une lésion protubérantielle provoquer des myoclonies du diaphragme ; sans parler des lésions plus haut placées vers le télencéphale, on sait

que ces mouvements rythmiques peuvent être provoqués par une lésion de la moelle cervicale, et nous connaissons ainsi deux cas de hoquet, l'un d'origine encéphalitique (Foix), l'autre au cours d'une méningite tuberculeuse (Langeron, Dechaume et Petouvand). Ceci semble bien établir le mécanisme double des myoclonies, qui semblent pouvoir être provoquées localement, par lésion de leur territoire moteur, ou à distance.

Ces faits nous incitent à nous demander si le tableau clinique réalisé dans nos observations peut être produit par une lésion différemment placée, lésant par exemple les faisceaux de la calotte dans le mésencéphale ou dans le bulbe. Certains symptômes avaient fait supposer parfois (dans nos observations anciennes) que la lésion était bulbaire, mais nous ne connaissons pas de cas où cette lésion ait été vérifiée et la preuve n'est pas faite. Dans le cas de Wilson il s'agissait d'une tumeur des tubercules quadrijumeaux antérieurs. Mais comment agissait cette tumeur, la protubérance était-elle lésée indirectement comme dans le cas de tumeur du cervelet d'Oppenheim, ou y avait-il seulement lésion au niveau des tubercules, nous ne le savons pas. Nous avons bien trouvé dans la littérature quelques cas de myoclonies ou de tremblements dus à une lésion de la calotte mésocéphalique, mais ils n'étaient pas semblables cliniquement au syndrome myoclonique facio-vélo-pharyngo-laryngé. Peut-

être le syndrome est-il variable suivant la hauteur de la lésion ; nous ne le savons pas.

III. *Le syndrome myoclonique de la calotte et les myoclonies de l'encéphalite épidémique.* — La preuve est faite malgré tout qu'il existe un syndrome myoclonique dû à une lésion de la calotte, et ceci nous a conduit à envisager différentes questions.

Nous avons été frappés, dès le début de ce travail, par la ressemblance des myoclonies du syndrome vélo-facio-pharyngo-laryngé avec certaines myoclonies de l'encéphalite ou de ses séquelles, et nous nous étions demandé si l'encéphalite léthargique ne pouvait pas reproduire le symptôme que produisait la lésion en foyer. Nous avons trouvé de nombreux cas de myoclonies faciales de caractère semblable, mais ce n'était pas suffisant. Aussi avons-nous été très heureux de trouver dans la thèse de Gabrielle Lévy une observation démonstrative de myoclonies du voile du palais et de la face, manifestations tardives d'une encéphalite épidémique.

Comment interpréter ce cas ? Ici il ne s'agit plus d'une lésion en foyer, mais de lésions particulièrement diffuses, à tel point que l'anatomie pathologique de l'encéphalite est souvent peu interprétable. Mais du fait de cette diffusion il semble qu'il n'y ait pas de difficulté à admettre qu'il s'agit ici d'une lésion nucléaire, les noyaux des différents nerfs innervant les muscles atteints étant touchés. C'est

possible, et il semble bien que certaines myoclonies de l'encéphalite relèvent de ce mécanisme. Mais pourtant dans le cas cité plus haut, comment expliquer qu'ici encore les myoclonies soient synchrones, s'il s'agit de lésions nucléaires (1) ? Si, par hypothèse, certaines myoclonies encéphalitiques relevaient d'un mécanisme sinon identique, du moins analogue à celui du syndrome vélo-facio-pharyngo-laryngé, on voit combien pourrait être élargie l'étude du syndrome myoclonique de la calotte, et quelle ampleur prendrait ce chapitre. Nous ne nous dissimulons pas que c'est une hypothèse très audacieuse. Peut-on apporter actuellement des arguments en sa faveur ? Peut-être quelques-uns.

Nous appuierons notre hypothèse surtout sur l'encéphalite à l'état chronique, à l'état de séquelles, et en particulier sur le syndrome de Parkinson, dont les lésions nous sont mieux connues. N'a-t-on pas décrit (Krebs et Bethoux) un cas d'encéphalite dans lequel existaient d'un côté des myoclonies, de l'autre un tremblement parkinsonien, cas dans lequel on a vu peu à peu le parkinsonisme augmenter, et succéder, dans leur territoire, aux myoclonies ? Plusieurs faits de ce genre sont connus et sont interprétés non comme un

(1) Certains auteurs insistent sur le caractère derythmicité et le synchronisme des myoclonies tardives de l'encéphalite. (Voir le syndrome excito-moteur tardif de l'encéphalite léthargique. G. Lévy, *Le Journal médical français*, avril 1923, p. 154.)

changement de localisation des lésions, mais comme leur évolution. Or, quelles sont les lésions du syndrome de Parkinson ? Elles sont assez diffuses, mais portent avec prédilection sur certaines cellules à pigment noir dont beaucoup envoient des prolongements dans la calotte, où elles font partie des voies motrices extrapyramidales. Nous trouvons en effet, outre les lésions des noyaux gris centraux, des lésions constantes du *locus niger*, qui envoie très probablement un courant de fibres à la calotte ; de la *formation cupuliforme du noyau rouge*, du *locus cœruleus*, des *cellules à pigment noir de la substance réticulée*, des *cellules à pigment noir du noyau dorsal du vague*, enfin du *noyau central supérieur* sur lequel nous voulons insister puisqu'il est atteint dans nos observations anatomiques de lésion en foyer.

« Le noyau central supérieur de la protubérance et les cellules sans pigment noir de la formation réticulée bulbo-ponto-pédonculaire présentent des lésions constantes mais d'intensité assez variable. On rencontre à ce niveau, à côté de cellules en achromatose centrale et en dégénérescence vitreuse, des éléments extrêmement atrophiés ou avec aspect multivacuolaire du protoplasme. Il existe toujours un certain degré de prolifération névroglique, principalement des grands éléments déformés, à noyau clair et à gros grains de chromatine. » (Foix et Nicolesco, *Anatomie pathologique de la maladie de*

Parkinson.) Les lésions ci-dessus se rapportent au parkinsonisme classique. Mais le parkinson post-encéphalitique, s'il est plus diffus, s'en différencie principalement par « la persistance dans un certain nombre de cas de lésions inflammatoires de périvascularite. Ces lésions, de façon sensiblement constante, prédominent au niveau du mésencéphale (F. et N. *l. cit.*) », et l'accentuation des lésions du *locus niger*, alors que celles du *globus pallidus* sont relativement discrètes. Nous ne voyons rien là qui soit opposé à notre hypothèse, bien au contraire. Signalons enfin que dans plusieurs cas on a trouvé des lésions du noyau dentelé du cervelet, et qu'une fois il y avait dégénérescence du faisceau de Helweg, coïncidence qui nous paraît troublante.

Bien entendu nous n'avons pas en vue ici toute la symptomatologie de la maladie de Parkinson, qui présente d'ailleurs des cas assez différents. Nous n'envisageons que certains tremblements parkinsoniens. Dans notre hypothèse certaines myoclonies encéphalitiques, certains tremblements parkinsoniens ont un mécanisme très analogue à celui du syndrome myoclonique vélo-facio-pharyngo-laryngé dont les lésions nous sont bien connues. Nous avons tendance à rapprocher anatomiquement ces cas du syndrome de Bénédict et de certains cas de tremblements décrits par Wilson. Nous ne saurions insister davantage sans sortir exagérément de notre sujet.

Il est curieux, d'autre part, de constater que le cas de ramollissement de van Bogaert, atteignant non seulement la calotte protubérantielle mais la calotte pédonculaire et la région sous-optique, s'accompagnait de léthargie.

En résumé nous pensons qu'on peut supposer que le cas de nystagmus du voile d'origine encéphalitique peut s'expliquer lui aussi par une théorie sus-nucléaire. Cela agrandit singulièrement le cadre des myoclonies, symptômes de la calotte. Les myoclonies, comme certains tremblements, relèvent de lésions des voies motrices extrapyramidales. Or des lésions diffuses portant sur certaines cellules peuvent équivaloir à des lésions de faisceaux ; là encore nous retrouvons en cause les cellules de la substance réticulée, substance qui a donné lieu jusqu'ici à si peu de documents au point de vue physiologique.

Nous allons maintenant, dans un chapitre anatomique, rappeler certaines notions nécessaires à l'étude des éléments lésés, puis nous formulerons les conclusions de ce travail.

CHAPITRE V

Étude anatomique.

CONFIGURATION EXTERNE DE LA RÉGION.

La région que nous avons à étudier s'étend des tubercules quadrijumeaux au bulbe, comprenant le mésencéphale et une partie du métencéphale (cervelet exclusivement.)

Elle comprend :

La protubérance annulaire ;

Les tubercules quadrijumeaux ;

Les pédoncules cérébraux ;

dont nous étudierons la configuration externe rapidement, la conformation intérieure et l'irrigation.

La *protubérance annulaire*, ou Pont de Varole, peut être comparée à un cube.

Sa face antérieure, convexe, repose sur la gouttière basilaire, inclinée comme elle à 70° sur l'horizontale. Cette face présente un sillon médian, le sillon basilaire, en rapport avec le tronc basilaire ; il est limité par les bourrelets pyramidaux. La protu-

bérance est séparée en bas du bulbe par le sillon bulbo-protubérantiel.

Sa face postérieure présente sur les côtés la face postérieure des pédoncules cérébelleux supérieurs. Ces pédoncules se réunissent à l'extrémité supérieure de la protubérance, dans l'angle ouvert en bas qu'ils forment se trouve la valvule de Vieussens faisant suite au cervelet. Elle surplombe la moitié supérieure protubérantielle du quatrième ventricule, le triangle inférieur étant bulbaire.

Dans le triangle protubérantiel on rencontre la suite de la tige du calamus, en bas et en dedans l'eminentia teres (éminence due au noyau du moteur oculaire externe), prolongée en haut par le funiculus teres. En dehors la fovea superior, en rapport avec le noyau masticateur du trijumeau. En dehors de cette dernière le locus cœruleus.

En bas, faisant suite à l'aile blanche externe, la partie supérieure de l'aire vestibulaire.

Les faces latérales de la protubérance se continuent avec les pédoncules cérébelleux moyens, la limite artificielle des deux organes étant une ligne antéro-postérieure, rasant l'émergence du trijumeau du côté externe.

En haut, la protubérance répond aux pédoncules cérébraux, dont la sépare en avant le sillon protubérantiel supérieur, elle se continue sans démarcation, en arrière, avec le mésencéphale. La protubérance apparaît ainsi comme un pont de fibres inter-

cérébelleuses, jeté sur le tractus cérébral, et cette vue est schématiquement exacte.

Le *mésencéphale*, situé au-dessus et en avant de la protubérance, comprend les pédoncules cérébraux, les tubercules quadrijumeaux et leurs dépendances. Il est traversé par l'aqueduc de Sylvius.

Il se termine en haut au hile de l'hémisphère correspondant.

On lui distingue également quatre faces.

En avant, ce sont les volumineux pédoncules cérébraux, qui s'écartent, formant un angle de 80° , ouvert en avant et en haut, occupé par l'espace perforé postérieur en arrière, et en avant par les tubercules mamillaires. Ils s'enfoncent chacun dans l'hémisphère cérébral correspondant, sous la bandelette optique.

La face postérieure du mésencéphale présente quatre éminences arrondies, placées deux à deux, les tubercules quadrijumeaux.

Chaque tubercule envoie en dehors un bras conjonctival, le bras supérieur reliant le tubercule antérieur au corps genouillé externe, le bras postéro-inférieur reliant le tubercule postérieur au corps genouillé interne, les corps genouillés étant des éminences postérieures de la couche optique.

Les faces externes présentent le sillon latéral de l'isthme, dirigé en avant et en haut. Ces faces sont masquées par la circonvolution de l'hyppocampe.

CONSTITUTION INTERNE DE LA RÉGION.

La région de la protubérance et des pédoncules est extrêmement complexe. C'est le carrefour des fibres unissant les hémisphères, le cervelet, au bulbe et à la moelle, région pourvue elle-même de centres nerveux très importants ayant leurs voies d'association propres. Ici peut-être encore plus qu'ailleurs la part d'inconnu est considérable.

Etude de la protubérance. — On peut lui distinguer deux régions : une inférieure, le pont proprement dit, et une supérieure, la calotte protubérantielle.

La partie basale est constituée par des fibres transversales provenant du pédoncule cérébelleux moyen (fibres intercérébelleuses).

Entre ces fibres, les noyaux du pont, noyaux gris irréguliers, dont les connexions avec le cervelet se font par les fibres transversales ponto-cérébelleuses.

Enfin des fibres longitudinales traversent cette partie basale, ce sont les fibres pyramidales, qui comprennent des fibres cortico-spinales et des fibres cortico-protubérantielles, ces dernières allant soit aux noyaux d'origine des nerfs craniens, soit aux noyaux du pont. Le faisceau pyramidal, compact du côté bulbaire de la protubérance, est dissocié à sa partie moyenne et retrouve son homogénéité dans le pédoncule. Ses fibres longitudinales

divisent les fibres transversales en fibres protubérantielles antérieures et postérieures.

La partie supérieure dorsale, ou calotte protubérantielle, que nous étudierons du bulbe vers les

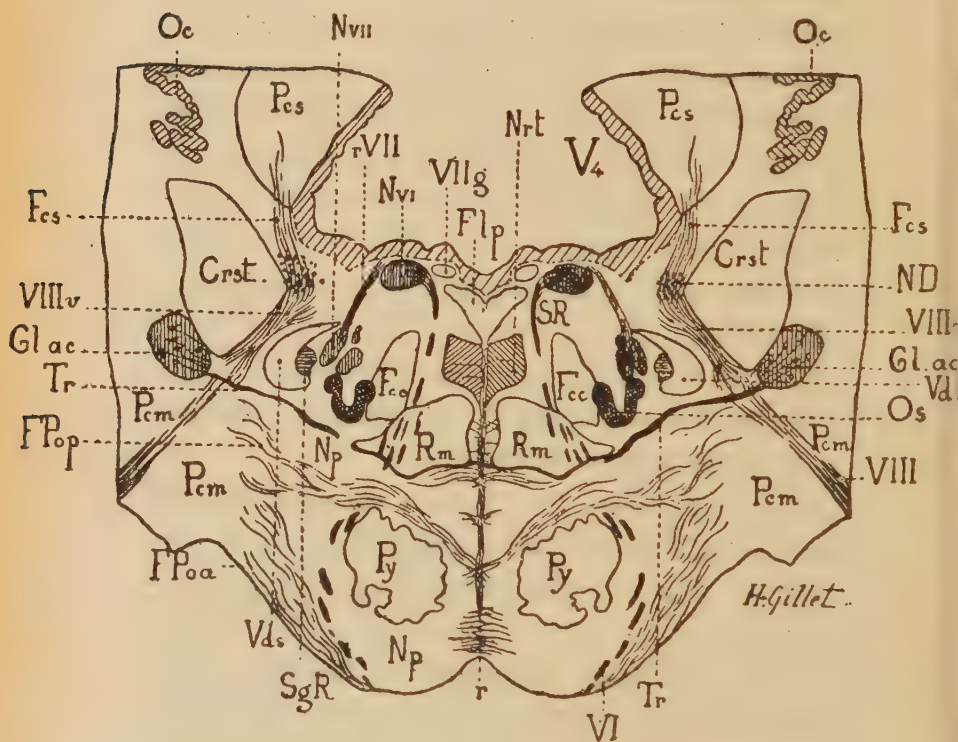


Fig. 13. — Coupe horizontale du tiers inférieur de la protubérance au-dessus du sillon bulbo-protubérantiel (emprunté à Dejerine, feuilles d'autopsie). *Crst*) pédoncule cérébelleux inf. ; *Fcc*) faisce. centr. de la calotte ; *Fcs*) fibres semi-circulaires internes du cervelet ; *Flp*) faisce. longit. post. ; *FPoa*) *FPop*) fibres protub. ant. et post. ; *GLac*), gangl. acoust. ; *Nvi*) noyau met. ocul. ext. ; *Nviu*) noyau facial ; *ND*) noyau de Deiters ; *Np*) noyaux du pont ; *Nrt*) noyau réticulé ; *Oc*) olive cérébelleuse ; *Os*) oliv. protub. ; *PCM*) pédonc. céréb. moy. ; *Pcs*) péd. céréb. sup. ; *Py*) faisce. pyramidal ; *Rm*) ruban de Reil médian ; *r*) raphée ; *rVII*) fibres radicul. du facial ; *SgR*) subst. gél. de Rolando ; *SR*) subst. réticulée ; *TR*) corps trapézoïde ; *V₄*) Quatr. Ventr. ; *Vds*) gross. rac. sensit. du trijumeau ; *VI*) f. radicul. du VI ; *VIIIv*) nerf vestibulaire.

pédoncules, comprend à sa partie inférieure le ruban de Reil ; très proche de la ligne médiane, il a une forme triangulaire.

Au-dessus du ruban de Reil se trouve la substance réticulée formée « de petites fibres blanches entrecroisées en tous sens et entre les mailles desquelles on trouve un amas plus ou moins considérable de substance grise (Dejerine) ».

Un tassement de cette substance forme le noyau central inférieur ou noyau réticulé de la calotte de Bechterew, qui, comme le noyau central supérieur que nous retrouverons plus haut, n'a pas de limites nettes (1). Le noyau central inférieur est situé sur le ruban de Reil.

C'est de chaque côté de ce noyau que passent une série de petits faisceaux longitudinaux qui nous intéressent particulièrement : bandelette longitudinale postérieure, ayant en dehors d'elle le faisceau central de la calotte, le faisceau rubro-spinal. Enfin, d'autres faisceaux d'association. Nous en ferons une étude spéciale.

Les cellules nerveuses « éparpillées entre les fibres nerveuses, cellules de la formation réticulaire, dont les prolongements cylindraxiles devien-

(1) Bechterew a décrit encore d'autres noyaux dans la substance réticulée de la calotte, par exemple le noyau innominé, le noyau du tractus pédonculaire transverse, le noyau central supérieur latéral. Il ne paraît pas y avoir d'intérêt à les individualiser tant que leur physiologie sera aussi peu connue, car ce sont des noyaux diffus.

nent des fibres longitudinales directes ou croisées, soit de la formation réticulaire, soit du faisceau

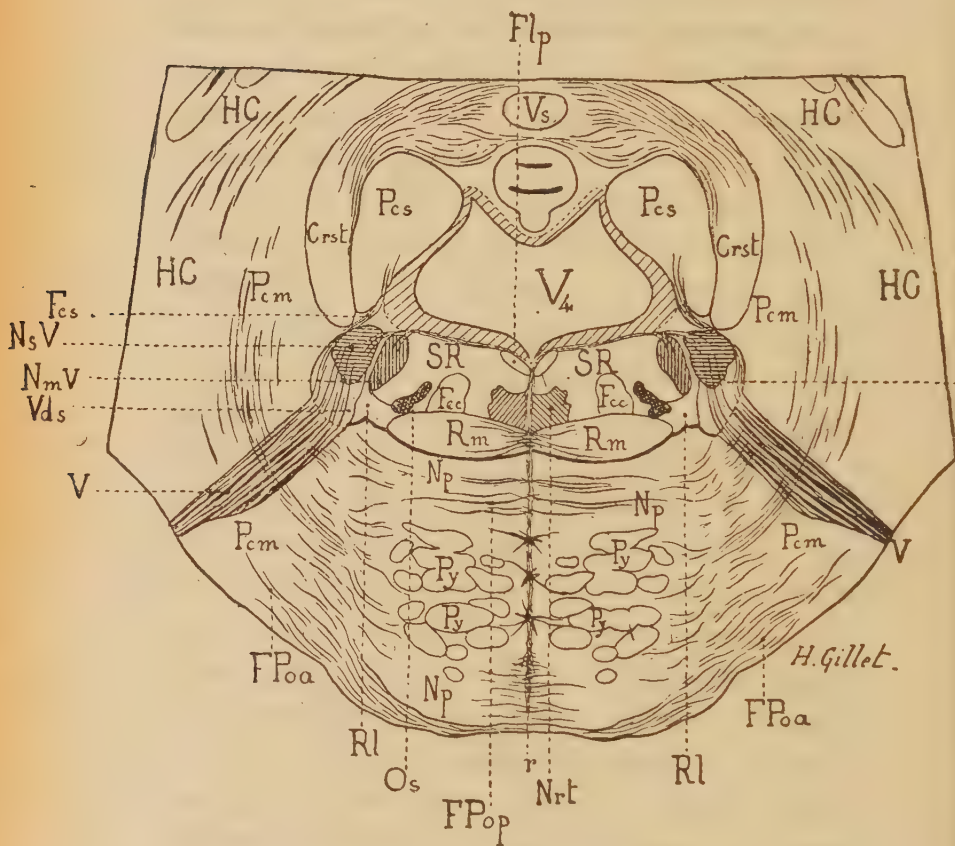


Fig. 14. — Coupe horizontale passant par le tiers moyen de la protubérance au niveau du noyau moteur du trijumeau (emprunté à Dejerine, id.) Crst) pédonc. céréb. inf.; Fcc) f. cent. de la calotte; fcs, fibres semi circulaires int. du cervelet; Flp) f. longit. post.; FPoa-FPop) fibres protubérantielles ant. et post.; HC) hémisphères cérébelleux NmV) noyau mot. du trijum.; Np) noyaux pontiques; Nrt) noyau réticulé; NsV) noy. sens. du trijum.; Os) olive protubérantielle; Pcm) pédoncule cérébelleux moyen; Pcs) pédonc. céréb. sup.; Py) voie pédonculaire; r) raphée; RL) Rub. de Reil latéral; Rm) ruban de Reil médian; SR) subst. réticulée; V_4) quatrième ventric.; V_s) vermis sup. du cervelet; V) racine sensitive du trijumeau; Vds) grosse racine descendante du trijumeau.

longitudinal postérieur (van Gehuchten) » contribuent elles-mêmes à la formation de ces faisceaux.

En outre, on trouve les masses grises et les éléments suivants que nous étudierons en partant de la protubérance inférieure et en allant vers les pédoncules :

L'olive supérieure, repliée sur elle-même.

Le noyau du facial d'où naissent les fibres se dirigeant en arrière et en dedans, vers le plancher du quatrième ventricule.

Plus en dehors la racine spinale du trijumeau et la masse grise où aboutit cette racine.

Enfin les fibres transversales du corps trapézoïde s'entrecroisent sur la ligne médiane, et proviennent du noyau accessoire et du tubercule latéral du nerf acoustique, dont le noyau principal fait saillie sur le plancher du quatrième ventricule, ayant en dehors de lui la racine descendante de la branche vestibulaire.

En dehors les pédoncules cérébelleux inférieurs, limitant notre région.

Un peu plus haut, le facial décrit sa courbe dont schématiquement le fer à cheval enveloppe dans sa concavité le noyau du moteur oculaire externe, situé un peu en avant et en dehors. Les fibres de ce nerf naissent à la partie interne du noyau et se dirigent en bas et en avant.

Au-dessus du facial et du moteur oculaire externe

c'est la région du trijumeau : noyau masticateur avec sa racine motrice ayant en dehors de lui la racine sensitive.

Au-dessus du trijumeau le 4^e ventricule se rétrécit, limité de chaque côté par le pédoncule cérébelleux supérieur, contourné par des fibres

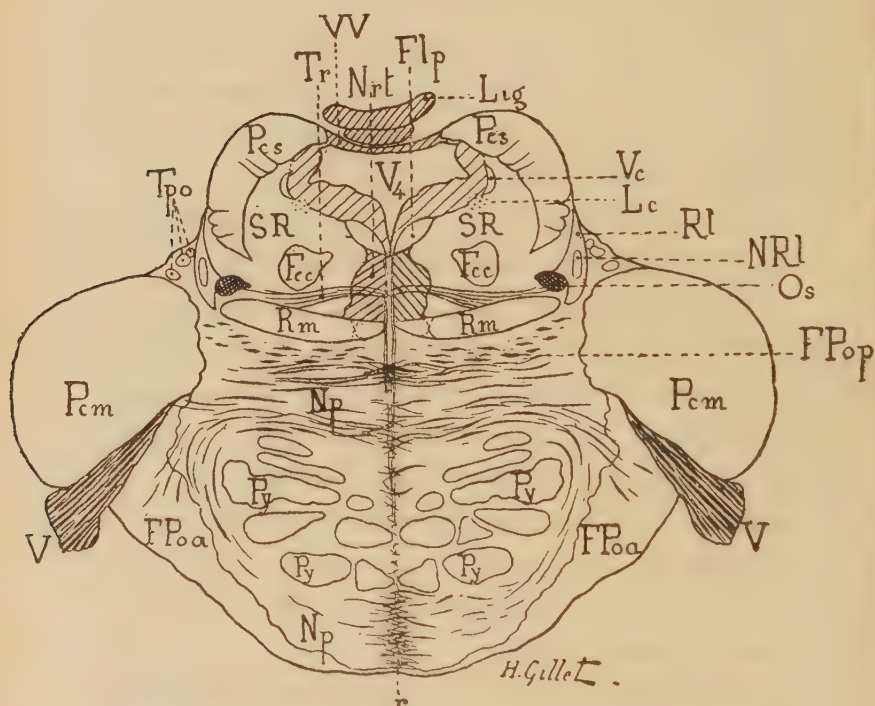


FIG. 15. — Coupe horizontale passant par le tiers supérieur de la protubérance (emprunté à Dejerine, id.). Fce) faisc. central calotte ; Flp) faisc. longit. post. ; FPoa) et FPoP) fibres protubérantielles ant. et post. ; Lc, locus coeruleus ; lig) lingula du vermis sup. du cervelet ; Np) noyaux pontiques ; NRI) noyau du ruban de Reil latéral ; Nrt) noyau réticulé de la calotte protubér. Os) olive supérieure ou protubérant. Pcm), pédoncule cérébelleux moyen ; Pcs) pédonc. céréb. sup. ; Py) voie pédonculaire ; Rl) ruban de Reil latéral ; Rm) rub de Reil médian ; SR) subst. réticulée ; Tpo) taenia pontis ; Tr) corps trapézoïde ; V) trijumeau ; Vc) petite racine motrice descendante du trijumeau ; VV) valvule de Vieussens ; V4) quatr. ventricule.

horizontales appartenant au faisceau de Gowers.

Le ruban de Reil s'écarte du raphé. Le noyau latéral (d'où partent les fibres constituant la couche latérale du ruban de Reil) apparaît.

Entre les pédoncules cérébelleux la racine descendante, motrice du trijumeau, et les cellules vésiculeuses ; le locus cœruleus.

Un peu plus haut le 4^e ventricule va être remplacé par l'aqueduc de Sylvius. Le toit de la région est ici formé par la valvule de Vieussens, dans l'épaisseur de laquelle a lieu l'entrecroisement du pathétique. Les pédoncules cérébelleux plongent en dedans et en avant pour aller s'entrecroiser sur la ligne médiane. On trouve à ce niveau la branche descendante du pathétique. On retrouve la racine motrice du trijumeau et les cellules vésiculeuses, le locus cœruleus.

La partie supérieure de la protubérance répond au début de l'entrecroisement de Wernekinck, entrecroisement des pédoncules cérébelleux supérieurs commençant par les fibres antérieures. Ils ont plongé dans la substance réticulée, tandis que le ruban de Reil latéral, né du noyau latéral, les a croisés obliquement et forme la partie externe de la région.

L'aqueduc de Sylvius est à la partie postérieure de la calotte. Il est recouvert de la valvule et repose sur la substance grise de l'aqueduc. On trouve encore à ce niveau la racine descendante

motrice du trijumeau et la branche descendante du pathétique avec son petit noyau moteur. Tandis que les pédoncules cérébelleux supérieurs s'enfoncent vers la commissure, les bandelettes longitudinales postérieures sont situées d'abord entre eux, puis au-dessus d'eux.

Enfin, dans la substance réticulée, entre le faisceau longitudinal supérieur et la commissure de Wernekinck, le noyau central supérieur de la calotte.

Etude du mésencéphale. — La région est caractérisée par la présence des deux pédoncules cérébraux qui seront séparés à mesure que l'on s'élève vers le diencephale par l'espace interpédonculaire. Il n'y a plus de fibres transversales, sauf parfois un faisceau aberrant en écharpe. Une coupe faite à ce niveau intéresse le tubercule quadrijumeau postérieur, et comprend trois régions : le pied, la calotte et la région des tubercules quadrijumeaux, séparée de la calotte par une ligne fictive passant par l'aqueduc de Sylvius.

La partie inférieure ou pied du pédoncule est constituée par le faisceau pyramidal avec les différentes fibres que nous connaissons. La partie externe ($\frac{1}{5}$ environ) forme le faisceau de Türck, destiné aux noyaux du pont. Les fibres allant aux noyaux moteurs de la protubérance occuperaient la partie interne.

Dans l'angle formé par les pédoncules, l'espace

interpédonculaire (espace perforé postérieur), très étroit au voisinage de la protubérance, comprend les cellules du foramen cœcum (ganglion interpédonculaire peu développé chez l'adulte). Là, et dans l'espace perforé postérieur aboutit le faisceau rétro-réflexe de Meynert, venant de l'habenula

Entre les fibres longitudinales du pied et le locus niger situé au-dessus on trouve de petits faisceaux de fibres, le stratum intermedium.

Le locus niger est un volumineux noyau. D'aspect falciforme, il sépare dans toute son étendue la calotte pédonculaire de la région du pied. Il s'étend des confins de la protubérance à la région sous-optique (Foix et Nicolesco).

Le locus niger reçoit des fibres du pied (fibres corticonigriques) et vraisemblablement du corps strié par le faisceau pallidal de la pointe. Il émet des fibres qui ont de sdestinations encore mal connues et ont peut-être un grand intérêt pour notre sujet : il existerait un courant du pied et un courant de la calotte. Ces fibres vont se perdre dans la substance réticulée peut-être après décussation. Se terminent-elles dans la substance grise de cette région, deviennent-elles ascendantes ou descendantes, les hypothèses restent ouvertes. Peut-être le courant de la calotte envoie-t-il des collatérales au noyau rouge (Foix et Nicolesco).

La calotte pédonculaire se continue sans démarcation avec la calotte protubérantielle. On retrouve

à ce niveau l'entrecroisement de Wernekinck, volumineux. De chaque côté le ruban de Reil, en

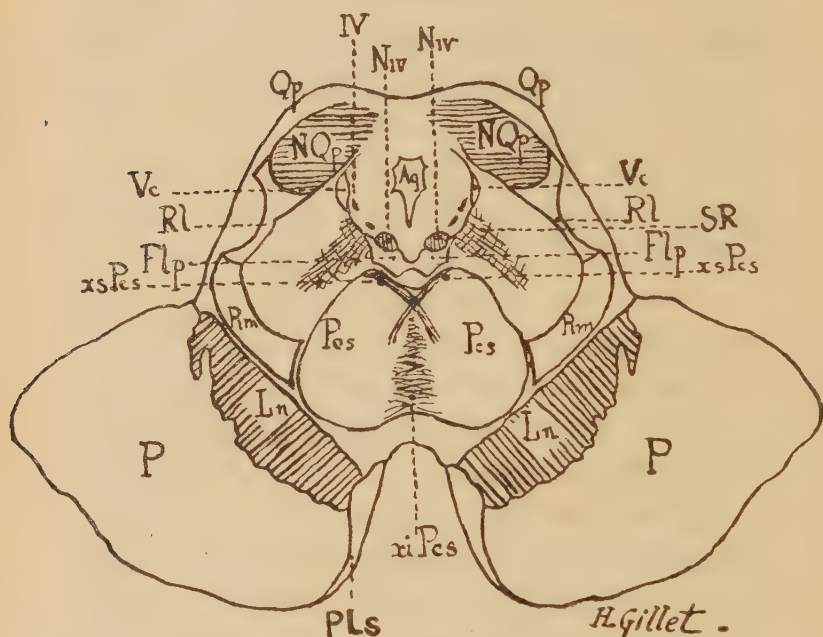


Fig. 16. — Coupe horizontale du pédoncule cérébral passant par les tubercules quadrijumeaux postérieurs (Qp) et les noyaux de la IV^e paire (Niv). — Aq, aqueduc de Sylvius. — Flp, faisceau longitudinal postérieur. — Ln, locus niger. — Niv, noyau de la IV^e paire (pathétique). — NQp, ganglion du tubercule quadrijumeau postérieur. — P, étage inférieur ou pied du pédoncule cérébral. — Pcs, pédoncule cérébelleux supérieur. — PLs, pes lemniscus superficiel. — Qp, tubercule quadrijumeau postérieur. — RL, ruban de Reil latéral. — Rm, ruban de Reil médian. — SR, substance réticulée. — Vc, racine encéphalique ou petite racine motrice descendante du trijumeau. — xiPcs, xsPcs, entrecroisements inférieurs et supérieurs du pédoncule cérébelleux supérieur. — IV, filets radiculaires du pathétique (IV^e paire). (Emprunté à Dejerine, *id.*)

forme d'équerre. Le ruban de Reil latéral va se jeter dans le noyau du tubercule quadrijumeau postérieur, quelques fibres s'entrecroisent. D'autres gagnent le corps genouillé interne par le bras conjonc-

tival postérieur. Au-dessus de l'entrecroisement des pédoncules cérébelleux se trouve le faisceau longitudinal postérieur, paramédian, situé au-dessous et en dehors du noyau du moteur oculaire commun qui fait suite à celui du pathétique. C'est une colonne qui se prolonge jusque sous le tubercle quadrijumeau antérieur. Ce noyau voisine avec les cellules formant la racine accessoire du nerf masticateur.

En dehors la substance réticulée, avec ses cellules grises et ses nombreux faisceaux blancs.

Enfin surplombant l'aqueduc de Sylvius (entouré de substance grise), les tubercles quadrijumeaux postérieurs, dont la masse grise de cellules multipolaires est en connexion avec le ruban de Reil latéral. La partie antérieure des pédoncules correspond aux tubercles quadrijumeaux antérieurs.

La région du pied n'a pas changé. Le locus niger est plus développé. Une partie du courant de la calotte se dirige vers la commissure postérieure (dans cette commissure, le noyau décrit par Darkschewitsch).

Au-dessus du locus niger se trouve à ce niveau l'important noyau rouge, qui appartient au mésencéphale et à la région sous-optique. Il reçoit le pédoncule cérébelleux supérieur qui après s'être entrecroisé (Wernekinck) forme le noyau blanc de Stilling. Le pédoncule s'y termine en partie, et en partie le traverse. Il est entouré d'une capsule que

sur le noyau rouge une sorte de hile. Il forme la limite conventionnelle chez l'adulte entre mésencéphale et diencéphale.

En dedans et en haut le noyau du moteur oculaire commun, dont les fibres descendantes émergent à la face interne du pédoncule.

Le toit de la région est formé par le tubercule quadrijumeau antérieur, présentant plusieurs couches de substance grise séparées par de la substance blanche.

La première couche, mince, blanche, superficielle, forme le stratum zonale.

La deuxième, mince aussi, est grise.

La troisième, ou couche médullaire superficielle, serait mixte ; elle est reliée au bras conjonctival antérieur.

La quatrième couche, médullaire moyenne, épaisse, est également mixte.

La cinquième enfin, couche médullaire profonde, dont certaines fibres s'entrecroisent sur la ligne médiane entre le sillon cruciforme et l'aqueduc de Sylvius.

Le tubercule quadrijumeau antérieur reçoit par le bras conjonctival antérieur les fibres optiques. Il reçoit pour certains auteurs une partie du ruban de Reil latéral. Il émettrait des fibres ascendantes et des fibres descendantes, qui forment en partie les fibres longitudinales de la substance réticulaire, et que nous étudierons spécialement : faisceau

tecto-réticulé, tecto-protubérantiel, tecto-bulbaire.

Tout le reste de la coupe est occupé par la substance réticulée, réduite ici, où les formations importantes sont nombreuses ; il existe surtout des faisceaux (formation réticulée blanche, au-dessus et en dehors du noyau rouge). Nous ajouterons qu'à ce niveau il existe un entrecroisement de fibres sur la ligne médiane, la partie supérieure forme la décussation dorsale de Meynert, la partie inférieure, la décussation ventrale de Forel. La première est inférieure à un plan passant par les bandelettes longitudinales postérieures, la deuxième supérieure à l'entrecroisement de Wernekinck.

Maintenant que nous avons une vue d'ensemble de la région (nous rappellerons qu'elle se continue en avant sans interruption avec la région sous-optique) nous étudierons les nombreux faisceaux de la substance réticulée, avec leurs connexions :

Etude des faisceaux. — La plupart de ces faisceaux sont très incomplètement connus quant à leur origine, leur terminaison et leur physiopathologie. Le plus souvent un même faisceau a été décrit par plusieurs auteurs sous des noms différents, ce qui en complique l'étude.

Le faisceau rubro-spinal, ou faisceau de von Monakow, faisceau aberrant du cordon latéral, faisceau mésencéphalo-spinal latéral, faisceau intermedio-latéral de Lowenthal, faisceau prépyramidal de Thomas (tous ces faisceaux sont le même, décrit

quelquefois à des hauteurs différentes, à ce que nous croyons), est un faisceau descendant né du noyau rouge, il se porte vers la ligne médiane. C'est lui qui s'entrecroise dans la décussation de Forel. Il traverse tout l'axe nerveux. Dans la moelle il occuperait la partie moyenne du cordon latéral laissant en dehors les fibres du faisceau de Gowers. Il serait en connexion avec tous les centres moteurs. Il est mal individualisé chez l'homme où certaines de ses fibres seraient mélangées avec celles du faisceau pyramidal croisé. Pour van Gehuchten ce faisceau intervient dans le mécanisme de la motilité volontaire, dans le mécanisme du tonus musculaire et des réflexes tendineux.

Du tubercule quadrijumeau antérieur partent plusieurs faisceaux importants :

1° *Un faisceau tecto-réticulaire*, descendant, décrit par Pavlow. Ce faisceau, direct, naîtrait de la strie médullaire moyenne. Il se dirige obliquement en arrière et en dedans jusqu'au système de fibres entourant la substance grise de l'aqueduc et se place latéralement à la bandelette longitudinale postérieure. Ses fibres se terminent dans la substance réticulée et on ne retrouve pas le faisceau plus bas que le trijumeau. Ce faisceau n'est pas compact, mais légèrement dispersé.

2° *Un faisceau tecto-protubérantiel* (ou faisceau de Münzer, ou faisceau tecto-bulbaire superficiel direct, ou faisceau mésencéphalo-protubérantiel)

dont l'origine est plus externe et superficielle que le précédent. Ce faisceau irait se terminer dans les noyaux du pont. Il est également direct et descend en faisceau compact.

3° *Un faisceau tecto-bulbaire*, dont l'origine est plus profonde que les précédents (strie médullaire profonde). A l'origine « les cylindraxes se dirigent radialement vers la substance grise. Là un certain nombre de ces fibres se divisent en T. L'une des branches terminales se dirige dorsalement pour disparaître bientôt, comme Held l'a décrit. L'autre prend une direction ventrale. Toutes ces branches réunies deviennent des fibres arciformes qui passent au-devant du faisceau longitudinal postérieur. Après quoi elles passent la ligne médiane pour former l'entrecroisement dorsal de la calotte, ou décussation de Meynert ». (Pavlow.) Après entrecroisement, les fibres se dirigent en bas, tout en restant constamment situées ventralement au faisceau longitudinal postérieur. Elles n'ont aucune connexion avec lui pour Held, van Gehuchten. D'autres auteurs considèrent au contraire le faisceau tecto-bulbaire comme une portion véritable de la bandelette : « Les fibres les plus antérieures du faisceau longitudinal sont désignées sous le nom de faisceau prédorsal et renferment le faisceau tecto-bulbaire de Meynert. » (Guillain et Y. Bertrand, *Anatomie topographique du système nerveux central*, p. 239.)

Les fibres en descendant émettent des collatérales : « Les fibres constituantes du faisceau tecto-bulbaire se mettent en connexion avec les noyaux d'origine des nerfs moteurs oculaires, avec le noyau du facial, et peut-être avec les cellules du noyau magno-cellulaire supérieur éparpillées dans la formation réticulaire du mésencéphale et du pont de Varole, et d'où naissent les fibres réticulo-spinales. » (Van Gehuchten.) Il donne aussi des collatérales au noyau rouge. (Pavlow.)

4° *Fibres tecto-spinales.* Le faisceau tecto-bulbaire pour Pavlow s'arrête dans le bulbe et ses fibres disparaissent complètement au niveau du grand hypoglosse. Held et d'autres auteurs le décrivent de façon identique, mais pour eux il existerait des fibres tecto-spinales. Celles-ci descendraient dans le cordon antéro-latéral, se continuant avec le faisceau marginal antérieur de Lowenthal ou faisceau sulcomarginal de Pierre Marie.

C'est ce faisceau, sauf les variations d'interprétation dont nous venons de parler, qui est appelé faisceau longitudinal prédorsal (Thomas), faisceau descendant de la calotte (Cajal), faisceau descendant optique (van Gehuchten), faisceau mésencéphalo-bulbaire antérieur.

La bandelette longitudinale postérieure est un faisceau à la fois descendant et ascendant (ce que corrobore l'anatomie pathologique de nos observations) qui est situé à la partie dorsale de la calotte

tout contre la ligne médiane, sur la colonne des noyaux moteurs ; il garde toujours cette position. Ce faisceau d'association met en rapport le noyau gris de la commissure postérieure, situé près de l'extrémité antérieure de l'aqueduc de Sylvius, les noyaux moteurs oculaires, le noyau vestibulaire et d'autres formations (Foix et Nicolesco).

Il semble se terminer en partie dans le noyau de la commissure. Guillaumin le fait remonter à l'habenula. Son extrémité inférieure est mal connue ; pour certains elle est bulbaire, pour d'autres médullaire. Les fibres sont directes. Toutefois certains auteurs lui décrivent des fibres croisées qui proviendraient du tubercule quadrijumeau antérieur (faisceau tecto-bulbaire prédorsal ci-dessus décrit).

Le faisceau central de la calotte, uniquement descendant (ce que confirme l'étude de sa dégénérescence dans nos observations), semble naître en partie du noyau rouge ou de sa capsule, et en partie avoir une origine plus élevée, peut-être thalamique. C'est un faisceau direct. Dès la calotte pédonculaire il se place en dehors et légèrement au-dessous de la bandelette longitudinale postérieure. Mal visible au moment de la décussation de Wernekinck, on le retrouve immédiatement au-dessous cheminant toujours au-dessus du ruban de Reil, et on peut le suivre jusqu'à l'olive bulbaire, au pôle de laquelle il se termine. Dans ce faisceau il semble exister des fibres longues et des fibres

courtes, s'arrêtant dans la substance réticulée. La dégénérescence du faisceau central de la calotte s'accompagne de pseudo-hypertrophie de l'olive avec atrophie cellulaire, et dégénérescence péri-olivaire. Souvent il y a dégénérescence du faisceau de Helweg, petit faisceau descendant de la moelle, bien visible dans les premiers segments cervicaux au voisinage du faisceau de Gowers, en dehors des racines rachidiennes antérieures, et qui est soit un contingent médullaire du faisceau central de la calotte, soit un faisceau d'origine olivaire. Les relations de l'olive bulbaire et du cervelet accroissent encore l'importance des fibres du faisceau central de la calotte.

Le faisceau de la calotte de Gudden ou faisceau de Gudden, prend naissance dans le corps mamillaire. Il a un trajet d'abord ascendant, puis horizontal, puis descendant. Entrant dans la région pédonculaire au voisinage de la capsule du noyau rouge, dans sa partie dorso-interne, il se terminerait dans un noyau gris de la substance réticulée, le noyau de la calotte de Gudden, situé vers l'union des pédoncules et de la protubérance. Il semblerait que certaines de ces fibres descendent plus bas dans la substance réticulée (Foix et Nicolesco).

C'est de ce noyau dorsal de la calotte que partiraient les fibres du *faisceau longitudinal dorsal* de Schütz. Ce faisceau descendrait jusqu'au bulbe. Il

enverrait constamment des fibres à la formation réticulaire et dans les masses grises en connexion avec les nerfs périphériques.

Quant au petit *faisceau pédonculaire transverse de Gudden*, né dans la région du tubercle quadrijumeau antérieur (il paraît prendre ses fibres à la bandelette optique), il croise transversalement la partie moyenne de la face inférieure du pédoncule et disparaît dans la fente du moteur oculaire commun pour plonger dans la substance réticulée. Il semble inconstant chez l'homme.

On voit la complexité des connexions de la région, la part d'inconnu et d'hypothèses, devant ces différents systèmes de faisceaux. Il existe certainement là une voie motrice secondaire, extrapyramidale, accessoire chez l'homme, à cause du développement du système pyramidal, mais tenant sous sa dépendance partiellement le mécanisme moteur et réflexe.

VASCULARISATION DE LA RÉGION.

Les pédoncules et la protubérance présentent l'irrigation schématique de l'axe encéphalique. On y distingue des artères paramédianes, des circonférentielles courtes, des circonférentielles longues. Nous utiliserons la description récente de Foix et Hillemand.

Pédoncule cérébral. — La disposition des artères n'est ici pas très schématique, au premier abord,

du fait de l'écartement des pédoncules. On retrouve cependant les trois sortes d'artères. Les paramédianes sont déjetées en dehors. Elles naissent de la bifurcation du tronc basilaire, par un seul tronc ou par de nombreuses branches (pédicule rétro-mamillaire). Seules les artères postérieures vont au pédoncule. Les artères médianes gagnent la région du trou borgne et vont irriguer la calotte, fournissant des rameaux au locus niger. Les artères postéro-externes irriguent la région du pied où elles se perdent. A noter l'artère radiculaire du moteur oculaire commun (Alezaïs) et l'artère décrite par Vincent et Darques, qui passe en dehors du noyau rouge auquel elle donne une branche (1), qui pénètre dans la région sous-optique et remonte vers le thalamus.

Les circonférentielles courtes naissent de la cérébrale postérieure ou des cercles artériels entourant les pédoncules. Au nombre de dix à quinze on peut les classer en artères du pied venant surtout de la cérébrale postérieure, et en artères de la partie latérale du pédoncule, qui s'enfoncent dans le sillon qui marque la séparation du pied et de la calotte, dont elles irriguent la partie latérale.

Les cercles artériels péripédonculaires sont au nombre de cinq. (La plupart ne représentent pas

(1) Nous rappelons que le noyau rouge déborde en avant la région pédonculaire. Il ne reçoit pas seulement des branches de la cérébrale postérieure, mais les artères thalamo-rubriques.

seulement les circonférentielles longues, mais ont une autre destination.) La cérébelleuse supérieure née de la fin du tronc basilaire donne dans son trajet vers le cervelet des rameaux au pied, aux tubercules quadrijumeaux, au pédoncule cérébelleux supérieur.

La quadrijumelle, née de la cérébrale postérieure, se divise en deux branches, pour le tubercule quadrijumeau antérieur et pour le postérieur. Dans son trajet elle a donné quelques circonférentielles courtes.

La choroïdienne postérieure principale (il existe une choroïdienne postérieure accessoire, née isolément ou non, qui se dirige vers le ventricule latéral), en gagnant le plexus choroïde donne des rameaux au pied, aux tubercules quadrijumeaux et quelques circonférentielles courtes.

La cérébrale postérieure a donné le pédicule rétro-mamillaire déjà étudié et quelques circonférentielles courtes.

La choroïdienne, venue de la sylvienne, fournit des rameaux au pied du pédoncule en gagnant le plexus choroïde, lorsque sa courbe est voisine, ce qui n'est pas constant.

En résumé, l'espace interpédonculaire est irrigué par le pédicule rétro-mamillaire. Le pied par le pédicule rétro-mamillaire (branches postérieures) et les branches venues de la cérébelleuse, de la quadrijumelle, de la choroïdienne postérieure

et de la choroïdienne antérieure inconstamment pour la partie juxta-sous-optique du pied.

La calotte est irriguée médialement par le pédicule rétro-mamillaire, latéralement par les circonférentielles courtes, branches des circonférentielles longues.

Les tubercules quadrijumeaux sont surtout irrigués par la quadrijumelle, mais aussi par la choroïdienne postérieure et la cérébelleuse supérieure.

Protubérance. — Ici la disposition est particulièrement simple. Les artères paramédianes naissent de la face postérieure du tronc basilaire, et pénètrent la substance nerveuse de chaque côté de la ligne médiane. Elles sont au nombre de quatre à six. Les plus inférieures sont les plus longues. Elles sont descendantes, les moyennes horizontales. Elles donnent un grand nombre de petites artérioles : les artères médianes de Duret.

Au total, le territoire paramédian comprend le faisceau pyramidal, les noyaux gris du pont, les fibres protubérantielles antérieures et postérieures, la partie médiane du ruban de Reil. Il est donc presque exclusivement limité au pied. Ce n'est qu'à la partie supérieure de la protubérance que les paramédianes s'enfoncent plus profondément dans la calotte protubérantielle.

Les artères circonférentielles courtes naissent de la paroi latérale du tronc basilaire. Elles se dirigent en dehors, légèrement descendantes. Au nombre

de quatre à cinq, elles se subdivisent et abordent la dépression antéro-latérale du névraxe. Elles se distribuent aux 3/5 externes de la face antérieure de la protubérance.

Leur territoire comprend le pédoncule cérébelleux moyen et affleure la partie latérale du ruban de Reil. Enfin ces artères donnent une ou plusieurs artères radiculaires au trijumeau, qui affectent la disposition en T classique.

Les circonférentielles sont représentées ici par la cérébelleuse moyenne et la cérébelleuse supérieure, qui s'éloignent rapidement. Toutefois elles fournissent quelques ramuscules à la protubérance ; mais surtout la cérébelleuse supérieure irrigue la partie supérieure de la calotte protubérantielle directement ou par ses branches.

La calotte protubérantielle présente une irrigation complexe qui doit être décrite isolément, étant donné son importance dans notre sujet :

Dans la partie haute de la calotte, les paramédianes irriguent les noyaux des nerfs moteurs et vont jusqu'au plancher du quatrième ventricule. Les circonférentielles courtes irriguent la partie latérale de la calotte.

Dans la partie moyenne et basse, l'irrigation est très particulière : les paramédianes ne dépassent guère la région du pied. La calotte est irriguée par les circonférentielles courtes pour la région latérale. La partie médiane est irriguée par des artères pa-

ramédiennes nées supérieurement et inférieurement à la région, qu'elles gagnent grâce à leur obliquité. Cette disposition se comprend si on réfléchit au développement de la protubérance. Elle fait que « dans une certaine mesure la circulation du pied de la protubérance est indépendante de celle de la calotte ». Elle explique la pathologie protubérantielle et le fait que souvent des lésions importantes de la partie inférieure ou moyenne du pied (syndromes protubérantiels les plus classiques) respectent la calotte et ne se rencontrent généralement pas avec le syndrome que nous décrivons.

CONCLUSIONS

1° Il existe un syndrome myoclonique vélo-pharyngo-laryngé, dans lequel les myoclonies ont un caractère rythmique et synchrone frappant, et restent identiques chez un même malade : ce syndrome est uni ou bilatéral. Parmi ces contractions rythmiques, celles du voile du palais constituent le nystagmus du voile, ainsi appelé par analogie avec le nystagmus oculaire, avec lequel il coexiste fréquemment.

2° Ces contractions myocloniques peuvent en effet dépasser le territoire précité et s'étendre à la musculature de la face, de l'œil, du plancher de la bouche, à certains muscles du cou et au diaphragme.

Il est très frappant toutefois de constater que le syndrome conserve, dans toutes les observations, une identité clinique. Le territoire musculaire que nous avons décrit n'est dépassé dans aucun cas, les nerfs des muscles atteints appartenant tous à l'axe encéphalique, sauf le phrénique dont les rapports avec les fonctions bulbaires sont d'ailleurs évidents.

3° Aux myoclonies peuvent s'ajouter certains symptômes associés : fréquemment paralysie fa-

ciale, paralysie oculaire, vertige ; parfois phénomènes hémiparétiques, cérébelleux, syndrome de Foville. Ces symptômes associés sont inconstants, et fréquemment le syndrome myoclonique est exempt de tout trouble hémiplégique, sensitif ou de coordination.

4° Ce syndrome myoclonique est dû le plus souvent à une lésion en foyer, siégeant dans la calotte protubérantielle.

5° La lésion affecte des caractères constants. Dans toutes les observations qui ont pu être suivies de vérification anatomique, elle atteint le faisceau central de la calotte et la substance réticulée. C'est donc l'un de ces éléments, à moins qu'il ne s'agisse d'un autre faisceau longitudinal traversant la calotte, ce que l'on ne peut dire actuellement, qu'il convient d'incriminer. En tout cas un fait certain est qu'il s'agit d'une région très restreinte ; le voisinage immédiat du faisceau central de la calotte, ce faisceau lui-même, ou la substance réticulée, lésés d'une façon absolument constante.

Les cas anciens n'apportent aucun fait contraire à ces données.

6° Il se peut que les lésions de la bandelette longitudinale postérieure, atteinte inconstamment, doivent être tenues pour responsables des troubles oculaires, et en particulier du nystagmus oculaire, observés dans certains cas. La bandelette n'est pas en cause dans les myoclonies vélo-facio-pharyngo-laryngées.

7° Les noyaux des nerfs bulbaires étaient indemnes. Il est donc démontré qu'il ne s'agit pas de lésions nucléaires, mais sus-nucléaires. Ce sont les voies motrices non pyramidales, autrement dit, qui sont lésées. Nous ignorons si le syndrome peut être identiquement reproduit par des lésions plus haut ou plus bas situées dans la calotte, n'en ayant pas de cas, ou si la symptomatologie serait différente.

8° D'autre part il est prouvé que l'encéphalite épidémique peut reproduire absolument le syndrome ; elle le reproduit rarement total, car il est rare, mais peut être très fréquemment de façon partielle.

9° Cela nous amène à nous demander quels sont les rapports qui existent entre le syndrome envisagé et certaines myoclonies encéphalitiques, synchrones et rythmées. Cliniquement il y a ressemblance. Dans les deux cas il y a lésion des voies motrices extrapyramidales. Les lésions diffuses, surtout cellulaires de l'encéphalite, pourraient réaliser par leur nombre des symptômes semblables à ceux produits par la lésion d'un faisceau. Dans les deux cas il y a aussi lésion de la substance réticulée. Les myoclonies encéphalitiques reproduisant le nystagmus du voile pourraient également être considérées comme étant d'origine sus-nucléaire, leur mécanisme étant assez analogue. Cela élargirait singulièrement l'étude des myoclonies,

« symptôme de la calotte », et cela prend un intérêt général au point de vue de l'étude des myoclonies et des tremblements. Bien entendu c'est là une hypothèse à vérifier. Notons que nous avons parlé au cours de ce travail de certaines myoclonies et de certains tremblements, et non de toutes les myoclonies et tremblements, ce qui serait loin de notre pensée.

10° Anatomiquement l'existence d'une lésion en foyer de la calotte protubérantielle, productrice de myoclonies, est une nouvelle preuve que des mouvements involontaires peuvent se produire en dehors des lésions des noyaux gris de la base et du système cérébelleux.

11° Les examens anatomo-cliniques que nous relatons confirment le fait que le faisceau central de la calotte est un faisceau uniquement descendant, et ses connexions avec l'olive bulbaire, sa dégénérescence entraînant la dégénérescence trans-synaptique de l'olive. Les connexions du faisceau de Helweg sont encore mal établies.

Il est également confirmé que la bandelette longitudinale postérieure contient des fibres ascendantes et des fibres descendantes.

12° La non-coexistence habituelle des grands syndromes protubérantiels classiques avec le syndrome myoclonique dû à un ramollissement de la calotte est expliquée par la vascularisation spéciale de la protubérance à ce niveau, que l'embryologie

permet de comprendre. Ainsi certains syndromes de la calotte sont connus depuis peu et il n'y en a qu'un petit nombre de cas étudiés anatomiquement. On voit qu'à côté des faits certains qu'ils apportent, ils posent des problèmes intéressants à divers titres. C'est ce qui fait l'intérêt de ces observations, à lésions en foyer limitées, facilement étudiables relativement, étant donné la complexité de la région.

Le Président de thèse,
GEORGES GUILLAIN.

Le doyen,
ROGER.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD et FOIX. — « Anatomie pathologique de l'encéphalite léthargique. » *Société médicale des hôpitaux*, 23 décembre 1920.
- ACHARD, FOIX, THIERS. — « Syndrome de Millard Gubler et syndrome de Foville par tubercule solitaire de la protubérance. » *Société de Neurologie*, 6 juillet 1922, p. 999.
- AUBINEAU et LENOBLE. — *Revue de Médecine*, 1911, p. 209. « Le nystagmus myoclonique. »
- *Revue de Médecine*, 1^{er} octobre 1905.
- *Archives d'Ophtalmologie*, 1918, p. 163.
- AVELLIS (deux observations). — « Ueber Klonische Gaumenkrämpfe mit Objectiv warnehnbaren Ohrenrausch. » *Nach Mendels Jahresbericht*, 1897, S. 864.
- *Münchener Mediz Wochens.* 1898, n° 17, p. 522.
- BERNHARDT (observation). — « Sur des contractions rythmiques du voile du palais. » *Deutsche Mediz. Woch.*, 1898, p. 649.
- BETCHOV. — « Le nystagmus vestibulaire. Mécanisme de sa production. » *Revue Neurologique*, 1923, p. 209.
- BOEK (observation). — *Archive für Ohrenheilkunde*, 1867, p. 213.
- VAN BOGAERT. — « Contribution à l'étude des myoclonies, des troubles psychomoteurs et des troubles du sommeil par lésion en foyer du tronc cérébral. » *Revue Neurologique*, 1925, p. 189.
- « Syndrome de la calotte protubérantielle avec myoclonie localisée et troubles du sommeil. » *Revue Neurologique*, juin 1926, p. 977.
- CANTONNET et CLOVIS VINCENT. — « Spasmes et tics des paupières. » *Société d'Ophtalmologie de Paris*, 15 novembre 1925.
- COSMETTATOS (G. F.). — « Sur un cas de phénomène de Marcus Gunn. » *Revue générale d'Ophtalmologie*, mai 1925.
- DEJERINE. — *Anatomie des centres nerveux*.
- DEJERINE et LONG. — « Sur quelques dégénérescences secondaires du tronc encéphalique de l'homme, étudiées par la méthode de Marchi. » *Société de Biologie*, 30 juillet 1898.
- DELTEIL A. et LÉVI-VALENSI. — « Tubercule de la protubérance. Syndrome de Raymond et Cestan avec spasme facial, paralysie du trijumeau et troubles du goût. » *Revue Neurologique*, octobre 1925, p. 465.
- H. DURET. — « Sur la distribution des artères nourricières du bulbe rachidien. » *Archives de Physiologie normale et pathologique*, 1873, p. 97.
- CH. FOIX. — « Les lésions anatomiques de la maladie de Parkinson. » *Revue Neurologique*, juin 1921, p. 593.

- CH. FOIX, CHAVANY et HILLEMAND. — « Le syndrome myoclonique de la calotte. Etude anatomo-clinique du nystagmus du voile et des myoclonies rythmiques associées. » *Revue Neurologique*, juin 1926, p. 942.
- CH. FOIX et P. HILLEMAND (observation). — « Nystagmus du voile du palais associé à un nystagmus oculaire synchrone et à des secousses myocloniques de la face, synchrones également. Syndrome de Foville avec hémiparésie, hémitremblement et hémiasynergie modérés. Lésions probables de la calotte protubérantielle. » *Revue Neurologique*, avril 1924, t. I, p. 451 et 588.
- (observation). — « Spasmes rythmiques vélo-pharyngo-laryngés. Nystagmus du voile. » *Revue Neurologique*, novembre 1924, t. II, p. 501.
- « Spasme glosso-buccal. » *Revue Neurologique*, 1924, t. II, p. 102.
- « Les artères de l'axe encéphalique jusqu'au diencéphale inclusivement. » *Revue Neurologique*, décembre 1925, p. 705.
- « Contribution à l'étude des ramollissements protubérantiels. » *Revue de Médecine*, 1926, n° 3, p. 287.
- CH. FOIX et NICOLESCO. — *Anatomie cérébrale des noyaux gris centraux et région mésencéphalo-sous-optique*.
- VAN GEHUCHTEN. — « Le faisceau longitudinal postérieur. » *Bulletin de l'Académie royale de médecine de Belgique*, 1895, p. 323.
- *Anatomie du système nerveux de l'homme*.
- *Les maladies nerveuses*.
- GUILLAIN et Y. BERTRAND. — *Anatomie topographique du système nerveux central*.
- P. HILLEMAND. — *Contribution à l'étude des syndromes de la région thalamique*. Thèse, Paris, 1925, n° 49.
- VON HOFFMANN (observation). — *Neurolog. Centralblatt*, 1902.
- HOLMES (observation). — *Zeitschrift für Ohrenheilkunde*, 1879, Bd. 8, S. 99.
- KLIEN (deux observations). — « Sur le spasme continu et rythmique des muscles de la déglutition. » *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 1904, nos 17 et 18, p. 619 et 665.
- KREBS. — *Essai sur les caractères intrinsèques des secousses musculaires et des mouvements involontaires rythmés observés au cours de l'encéphalite épidémique*. Thèse, Paris, 1922.
- KREBS et BETHOUX. — « Myoclonies et syndrome parkinsonien consécutifs à une encéphalite épidémique. Etude des secousses musculaires : contribution à la séméiologie des myoclonies. » *Revue Neurologique*, 2 juin 1921, p. 729.
- KUPPER (observation). — *Archiv für Ohrenheilkunde*, 1873, S. 296, t. I.
- M. LERMOYEZ. — « De la non-ingérence du facial dans la paralysie du voile du palais. » *Annales des maladies de l'oreille*, 1898, t. I, p. 564.
- LEUBE (observation) et ZIEM. — *Monatsschr. für Ohrenheilk.*, 1879, n° 10.
- GABRIELLE LÉVY (observation). — *Contribution à l'étude des manifestations tardives de l'encéphalite épidémique*. Thèse, Paris, 1922.
- (observation). — *Revue Neurologique*, 1925, p. 449.
- « Le syndrome excito-moteur tardif de l'encéphalite épidémique. » *Le Journal médical français*, p. 154, 1923.

- LAUGERON, DECHAUME et PETOUVAND. — « Hoquet persistant au cours d'une méningite tuberculeuse ; contribution à l'étude de la localisation des lésions du hoquet. » *Presse médicale*, 10 avril 1926.
- LHERMITTE. — « Syndrome de la calotte du pédoncule cérébral, troubles psycho-sensoriels dans les lésions du mésencéphale. » *Revue Neurologique*, 9 novembre 1922, p. 1359.
- LONG. — « Un cas de tumeur de la protubérance avec dégénérescence du Ruban de Reil du f. long. post. et du faisceau central de la calotte. » *Archives de physiologie*, 1898, p. 731.
- LORTAT-JACOB. — « Encéphalite léthargique ambulatoire avec secousses nystagmiformes. » *Société médicale des Hôpitaux*, 21 mai 1920.
- LORTAT-JACOB et HALLEZ. — « Sequelles d'encéphalite léthargique réalisant un syndrome particulier de la calotte pédonculaire. » *Société médicale des hôpitaux*, 26 juillet 1918.
- MAHAIM. — « Sur les connexions qui existent entre les noyaux des nerfs moteurs du globe, le faisceau longitudinal postérieur et la substance réticulée. » *Bulletin de l'Académie royale de médecine de Belgique*, 1895, p. 640.
- MEYERSON. — *Wiener Mediz. Pract.*, 1895.
- MOESER. — « Krampf des rechten corrugator supercilii bei Aneurysm. der linken Art. Vert. » *Deutsche Archiv f. Klin. Med.*, Bd. 35.
- NILSEN (observation). — *Wratske. n° 32, Referat in Mendels Jahrsbericht.*, 1897, S. 866.
- NIMANS (observation). — *Sitzungsbericht des Vereins des Aertze Steiermarks*, janvier 1873.
- HERMANN OPPENHEIM (deux observations). — « Sur un symptôme observé dans une affection de la loge postérieure du crâne. » *Neurologisches Centralblatt*, 1^{er} mars 1889, n° 5, p. 132.
- *Lehrbuch der nervenkrankheiten*, 1923, t. II.
- H. OPPENHEIM et SIEMERLING (observation). — *Charité Annalen*, B. 12, 1887, p. 331.
- P. OULMONT et J. LÉVI-VALENSI. — « Syndrome de la calotte protubérantielle (Hémiplégie alterne. Hémiasynergie directe. Hémiaxie croisée). Autopsie. » *Société de Neurologie*, 6 février 1919, p. 138.
- PAVLOW. — « Les voies descendantes des tubercules quadrijumeaux supérieurs. »
- « Le faisceau rubrospinal. »
- « Un faisceau descendant de la substance réticulaire du mésocéphale. »
- « Quelques points concernant le rôle physiologique du tub. quadr. sup. du noyau rouge et de la substance rétic. de la calotte. » *Le Névrose*, 1900.
- PEYSER (observation). — « Sur des spasmes partiels cloniques du voile du palais, accompagnant une parésie faciale bilatérale, s'ajoutant à une affection auriculaire. » *Berliner Klinisch Wochenschrift*, 1895, n° 43, p. 937.
- PITRE et TESTUT. — *Les nerfs en schéma*.
- POLITZER (observation). — *Wiener Medizinische Wochenschrift*, 1862.
- PFEIFFER. — *Münchener Medizinische Wochenschrift*, 1879, p. 684.

- RAYMOND et CESTAN. — « Lésion de la bandelette longitudinale postérieure, paralysie associée des globes oculaires. » *Revue Neurologique*, 1901, p. 70.
- ROMHELD (observation). — « Sur des spasmes cloniques isolés du voile du palais. » *Münchener Medizinische Wochenschrift*, 1903, n° 13, p. 560.
- ROUSSY, BOLLACK et G. LÉVY. — « Secousses nystagmiques monoculaires, synchrones à des myoclonies rythmiques facio-vélo-pharyngo-laryngées homolatérales. » *Bulletin de la Société d'Ophtalmologie*, mai 1925.
- ROUVIÈRE. — *Anatomie humaine descriptive et topographique*.
- SCHECH (observation). — « Klonische Krämpfe des weichen gaumens und objectivem Ohrgeräusch in folge von nasaler Trigemminus Neuralgie. » *München. Mediz. Wochenschrift*, 1886, n° 22, p. 383.
- SCHEUDMANN UND GEIARD (un cas), cité par Bernhardt.
- SCHULTZE. — « Linkssertiger Faciakrampf in folge eines Anevrysma der Art. Vert. sinistr. » *Virch. Arch.*, Bd. 65, p. 385.
- SCHUSSLER (observation). *Berliner Klinische Wochenschrift*, 1879, n° 46.
- SCHÜTZ (observation). — *Prager Medizinische Wochens.*, 1882, n° 47.
- SCHWARTZ (observation). — *Archiv für Ohrenheilkunde*, 1865, B. II.
- SEIFERT (observation). — *International Klinische Rundschau*, 1887, n° 29.
- SINNHÜBER. — « Etude clinique et expérimentale sur une paralysie bilatérale des crico-aryténoïdiens postérieurs. » *Berlin. Klin. Woch.*, 1904, p. 713.
- SPENCER (observation). — « Nystagmus pharyngé et laryngé. » *The Lancet*, 1886, t. II, p. 702.
- TESTUT. — *Traité d'anatomie humaine*.
- ANDRÉ THOMAS. — « Etude sur quelques faisceaux descendants de la moelle. » *Journal de Physiologie et de Pathologie générale*, janvier 1899, p. 47.
- « Dégénérescence secondaire à la section du faisceau longitudinal postérieur et de la substance réticulée du bulbe. » *Société de Biologie*, 28 mars 1898.
- « Recherches sur le faisceau longitudinal postérieur et la substance réticulée bulbo-protubérantielle, le faisceau central de la calotte et le faisceau de Helweg. » *Revue de Neurologie*, 1903, t. I, p. 94.
- TINET et CH. FOIX (observation). — « Spasme myoclonique rythmique vélo-pharyngo-laryngé. Nystagmus du voile. Localisation unilatérale, participation modérée de la face. » *Société de Neurologie*, 6 novembre 1924.
- UCKERMANN. — *Nach Mendels Jahrsbericht*, 1898, S. 865.
- CL. VINCENT et Et. BERNARD. — « Lésion de la moitié supérieure du mésocéphale. Troubles cérébelleux et phénomènes ataxiques ». *Revue Neurologique*, 1922, p. 1482.
- CL. VINCENT et DARQUES. — « Les artères de la région sous-optique. » *Revue Neurologique*, 1923, I, p. 515.
- WAGNER (observation). — *Handbuch von Zenker und Ziemsen*, Bd. 7, I, S. 231.
- WEBER. — *In traité d'Anatomie humaine*, Poirier, Charpy Nicolas.

WILLIAMS (observation). — *Zeitschrift für Ohrenheilkunde*, 1885.
B. 13.

WILSON (M.-S.-A. Kiener). — *Journal of Neurologie and Psychopath.*, 1922-23.

— *Société de Neurologie*, juin 1921, p. 613. « Physiologie pathologique de la rigidité et du tremblement parkinsoniens. »

TABLE DES MATIÈRES

	PAGES
INTRODUCTION.	1
HISTORIQUE	3
 CHAPITRE PREMIER. — Le syndrome myoclonique de la calotte.	
Le nystagmus du voile du palais.	7
Les myoclonies associées.	9
Les symptômes associés non myocloniques.	14
 CHAPITRE II. — Observations.	 20
 CHAPITRE III. — Anatomie pathologique	 81
 CHAPITRE IV. — Essai d'interprétation.	
<i>Étiologie.</i>	86
<i>Pathogénie.</i> I. Les différentes théories émises.	89
II. La théorie sus-nucléaire.	92
III. Le syndrome myoclonique de la calotte et les myoclonies de l'encéphalite épidémique.	97
 CHAPITRE V. — Étude anatomique.	
Configuration externe de la région.	102
Constitution interne. La protubérance.	105
Le mésencéphale.	112
Étude des faisceaux.	118
Vascularisation	124
 CONCLUSIONS.	 130
 BIBLIOGRAPHIE	 135

=====

== POITIERS ==

SOCIÉTÉ FRANÇAISE

== D'IMPRIMERIE ==

=====

